FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1887 N° [illegible]

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 16 *février* 1887, *à* 1 *heure*

Par ANTOINE-LÉON FLORAND

Né à Guéret, le 21 octobre 1857.

Interne des Hôpitaux.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(MALADIE DE CHARCOT)

Président : M. CHARCOT, professeur.

Juges { MM. FOURNIER, professeur.
A. ROBIN et RECLUS, agrégés.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, Rue Casimir-Delavigne, 2

1887

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(MALADIE DE CHARCOT)

INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique peut, à bon droit, revendiquer le nom de maladie de Charcot. Dès 1865 il établissait les premières données de son histoire anatomique et clinique. En 1874, il en donnait un tableau aussi parfait que possible qu'il a complété depuis dans ses leçons sur les localisations, et dans un travail publié en collaboration avec M. Marie. Toutes les observations de cette maladie ont dû prendre son travail pour base et notre but est de venir combler une lacune signalée par lui-même dans son dernier travail qu'il terminait par cette phrase : « La sclérose latérale a franchi une nouvelle étape. D'abord méconnue dans ses formes les plus accentuées, à mesure qu'elle occupait plus solidement sa place dans

la nosographie elle a vu son domaine s'agrandir ; les formes atténuées se sont montrées de plus en plus nettes : aujourd'hui l'étude des formes frustes est devenue légitime ».

Nous voulons, en effet, montrer qu'il existe à côté du type Charcot des types incomplets qui ne peuvent que mieux prouver l'indépendance de la sclérose latérale. Enfin nous tenons à montrer les relations intimes qui unissent la paralysie bulbaire à la sclérose latérale, relations tellement intimes qu'à notre avis paralysie bulbaire et sclérose latérale amyotrophique ne font qu'une seule et même maladie, la première rentrant dans le cadre de la seconde pour en constituer une forme incomplète.

Nous nous estimerons très heureux si nous pouvons arriver au but que nous nous sommes assigné, et nous tenons à proclamer bien haut que notre tâche aurait été impossible sans l'assistance de M. le professeur Charcot, qui a bien voulu non seulement nous faire l'honneur de présider notre thèse, mais encore nous aider de ses conseils et mettre à notre disposition toutes les notes et observations qu'il possédait. Nous lui en sommes profondément reconnaissant. Le Dr Marie nous a fourni de nombreux documents et nous a évité, en nous communiquant ses indications bibliographiques, toute la partie ardue de notre travail. Nous l'en remercions de grand cœur.

Nous sommes heureux de l'occasion qui nous est fournie d'acquitter envers nos maîtres une dette bien juste de reconnaissance.

Il nous convient de placer avant tous notre excellent

maître le docteur Raymond qui, dans toute circonstance, et depuis bien des années, nous a témoigné une bienveillance exceptionnelle.

Monsieur le professeur Grancher a été notre premier maître. Nul autre que notre éminent compatriote ne pouvait mieux nous intéresser aux études médicales. Son appui ne nous a jamais fait défaut.

Nous avons eu l'honneur d'être l'interne de M. le professeur Proust, et d'assister au juste couronnement de sa carrière. Son amabilité nous a toujours rendu notre tâche agréable.

MM. d'Heilly et de Saint-Germain ont été pour nous d'excellents maîtres.

Nous ne voudrions pas terminer ce chapitre sans témoigner notre gratitude à MM. Monod, Lancereaux, A. Robin, Cuffer, Richelot, Déjerine, Brissaud, Ballet, Mercklen qui, soit à l'hôpital, soit dans d'autres circonstances, nous ont fait largement bénéficier de leurs leçons ou de leurs conseils. Notre maître et ami Faisans a toujours été pour nous un guide sûr et dévoué et un véritable ami. Qu'il nous soit permis de lui adresser un souvenir particulier.

HISTORIQUE

C'est en 1872, que le professeur Charcot fit connaître dans un cours professé à la Faculté, les raisons qui, selon lui, permettaient de séparer de l'atrophie musculaire protopathique la sclérose latérale amyotrophique. Déjà, en 1865 il communiquait à la Société médicale des hôpitaux un fait de sclérose des faisceaux latéraux, et dès cette époque, établissait d'une façon très nette les principaux points de l'histoire clinique et anatomique de cette affection. En 1869, il publiait deux observations nouvelles en collaboration avec M. Joffroy ; en 1871, une autre en collaboration avec M. Gombault. Ces diverses observations avaient été surtout recueillies au point de vue de l'anatomie pathologique. Dans ses leçons de 1874, il en rapprochait, et cette fois au double point de vue de la clinique et de l'anatomie pathologique, des observations analogues mais présentées sous des noms différents et rattachées soit à l'atrophie musculaire, soit à la paralysie bulbaire, de Duménil, de Rouen (1867), de Leyden, d'Otto-Barth (1871), du Dr Hun (1872), de Wilkes, de Lockart Clarke (1873) et enfin de R. Maier, de Fribourg.

Depuis cette époque, le professeur Charcot est venu à diverses reprises apporter des faits nouveaux, soit dans

ses leçons sur les localisations dans les maladies de la moëlle épinière, soit dans des travaux spéciaux faits en collaboration avec ses élèves et, en particulier, dans un mémoire publié avec M. Marie dans les Archives de neurologie de 1885. Enfin la thèse de M. Gombault a été faite à la Salpêtrière en 1877 et inspirée par M. Charcot. Elle est le seul travail d'ensemble publié sur la sclérose latérale amyotrophique et représente d'une façon absolue et précise l'état de la question à cette époque.

Les faits nouveaux qui ont été apportés depuis ont tous emprunté leur point de départ à la première description et les différences n'ont porté que sur quelques points de détail intéressant soit l'anatomie pathologique, soit la symptomatologie, soit la physiologie pathologique, de cette affection. On s'est occupé également des rapports qu'elle pouvait avoir avec plusieurs affections voisines par lesquelles il faut citer l'atrophie musculaire (type Aran-Duchenne), la paralysie labio-glosso-laryngée, le tabes spasmodique.

Il ne convient pas ici de rappeler les noms de tous les observateurs. On les trouvera au bulletin bibliographique avec l'indication exacte de leurs travaux. Il nous suffira de mentionner le travail de Debove et Gombault inséré dans les Archives de physiologie de 1879, et ayant pour but de préciser les lésions anatomiques ; celui de Dejerine (Archives de physiologie, 1883) ayant trait aux rapports de la sclérose latérale amyotrophique avec la paralysie bulbaire ; celui de Charcot et Marie qui renferme deux observations intéressantes tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomique ; les leçons

de M. Vulpian sur les maladies de la moelle (Tome II), leçons dans lesquelles on trouve une étude très complète et très approfondie de tous les faits qui ont servi à établir jusqu'à ce jour l'histoire de la sclérose latérale.

Les savants étrangers ne sont pas restés en arrière du mouvement. Ils ont, eux aussi, apporté des observations de l'affection nouvelle, les unes répondant d'une façon parfaite au type décrit primitivement par M. Charcot, les autres s'en éloignant par certains détails, mais s'y rattachant par d'autres. Parmi eux, il convient de citer les noms de Kahler et Pick, et ceux de Kojewnikoff et Roth qui ont trouvé les premiers des altérations très nettes des grandes cellules pyramidales de la substance grise de l'encéphale. Au congrès qui s'est tenu à Copenhague en 1884, Roth de Moscou et Friedenreich ont présenté sur l'état de la question des observations intéressantes. Il va sans dire que les traités didactiques français et étrangers consacrent depuis nombre d'années un chapitre spécial à l'affection nouvelle. Seul parmi tous, un savant allemand de mérite, M. Leyden, professeur à l'université de Berlin a cru devoir protester contre la création de cette variété nosographique. Nous ne voulons pas supposer que cette protestation puisse être un acte de chauvinisme et nous aimons mieux croire que M. Leyden est revenu à de meilleurs sentiments depuis la réfutation de ses arguments par M. Charcot. Il est nécessaire de reproduire, ou tout au moins de résumer ici l'opinion de M. Leyden et la réponse de M. Charcot. Pour le professeur de Berlin les cas de sclérose amyotrophique publiés soit par M. Charcot, soit par ceux qui l'ont suivi, peuvent

tous être rattachés soit à l'atrophie musculaire, soit à la paralysie bulbaire qui, d'ailleurs, ne seraient que des manifestations identiques d'une même maladie. Disons tout de suite, et nous nous proposons d'insister plus loin sur ce point, que l'on pourrait retourner la proposition et dire, au contraire, qu'il convient de rattacher au type sclérose latérale amyotrophique de Charcot bon nombre de cas d'atrophie musculaire considérés comme appartenant au type Aran-Duchenne, et peut-être toutes les paralysies labio-glosso-laryngées qui constitueraient à leur état d'indépendance, ce qui paraît de plus en plus rare, une des formes cliniques de la sclérose latérale amyotrophique. C'est l'opinion à laquelle se rallient MM. Dejerine et Vulpian, en France, MM. Roth et Friedenreich à l'étranger, et M. Charcot lui-même dans son dernier mémoire semble se rapprocher de cette manière de voir.

Leyden avait déclaré que dans les cas dans lesquels il avait rencontré à l'autopsie les lésions de la sclérose latérale amyotrophique il avait, au contraire, constaté pendant la vie l'absence de symptômes spasmodiques, l'absence de paralysie initiale. Il n'existerait pour lui qu'une seule variété de paralysie bulbaire, celle décrite par Duchenne. Enfin les lésions de la sclérose latérale n'auraient rien de spécifique, l'altération portant dans ces cas aussi bien sur les faisceaux antérieurs que sur les faisceaux pyramidaux. Leyden a méconnu les symptômes spasmodiques parce qu'il s'est trouvé en face de cas incomplets, et il a cherché la contracture là où elle avait peut-être disparu, où bien là où elle n'était pas

encore constituée. Il a omis absolument l'état des réflexes tendineux ou n'en a tenu aucun compte et dans un cas au moins, il a fait abstraction pour les besoins de sa cause de la rigidité musculaire consignée dans l'observation, rigidité qui peut, ainsi que nous le verrons, constituer une forme de contracture, et cette forme peut constituer à elle seule le caractère spasmodique de l'affection.

M. Leyden nie encore l'existence de la paralysie antérieure à l'atrophie et cependant il la signale dans ses observations.

Pour ce qui a trait à l'identité de nature de la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne avec les accidents bulbaires de la sclérose latérale nous avons vu que l'on pouvait voir dans cette identité, la preuve que le plus souvent, sinon toujours, la paralysie labio-glosso-laryngée constitue soit un mode de début, soit une variété clinique, soit un mode de terminaison de la sclérose latérale amyotrophique.

Enfin la dernière objection de Leyden se trouve réfutée par les découvertes récentes de l'anatomie pathologique. « Pour que la lésion puisse être considérée comme systématique, disait-il, il faudrait qu'elle puisse être suivie au-dessus du pont de Varole. » Or, Kahler et Pick, Kojewnikoff, Charcot et Marie ont suivi, dans certains cas de sclérose latérale, la lésion du faisceau pyramidal jusque dans le pédoncule et dans l'écorce. D'autre part, s'il est certain que l'on rencontre des altérations en dehors des faisceaux latéraux et particulièrement au niveau des faisceaux antérieurs, celles-ci sont toujours moins impor-

tantes et peuvent et doivent être considérées comme des lésions de voisinage par contiguïté. Peut-être s'agit-il dans ces cas, comme le voudraient Debove et Gombault, et Friedenreich, de la propagation du processus inflammatoire de la substance grise à la substance blanche avoisinante. Nous verrons plus tard qu'il existe même parfois un certain degré de sclérose des cordons de Goll et qu'il convient de chercher encore une autre explication à ce processus.

Citons encore en terminant, et pour mémoire, l'opinion de Blumenthal, basée d'ailleurs sur une seule observation très nette de sclérose latérale qu'il veut éloigner du type de Charcot à cause de son début bulbaire et de l'intensité des phénomènes spasmodiques. Et tout ceci peut-être pour éprouver le besoin de donner à son observation le nom de paralysie bulbaire amyotrophique spasmodique, et de donner ainsi le jour, sans raison aucune, à une nouvelle maladie, alors qu'il ne s'agit que d'une simple variété de la sclérose latérale amyotrophique. Ajoutons, pour terminer cet historique, que le Dr Seeligmüller et M. W. Erb ont signalé le développement de la sclérose latérale amyotrophique dans la première enfance, et que Strümpell, dans sa dernière édition, considère l'atrophie musculaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique comme des maladies très voisines et probablement identiques, au moins au point de vue de la pathologie et de l'étiologie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La sclérose latérale amyotrophique pouvant être considérée comme une affection primitive et distincte du faisceau pyramidal, soit dans l'une de ses parties constituantes, soit dans la totalité, il convient avant de passer en revue les altérations de ce faisceau propres à la sclérose latérale de présenter un court résumé de l'anatomie normale de celui-ci. Là encore, et peut-être là plus qu'ailleurs, l'anatomie pathologique et même l'histologie pathologique ont rendu un service indispensable à la détermination de l'anatomie normale, médicale comme l'appelle le professeur Charcot. L'embryogénie a achevé d'aplanir les difficultés en montrant l'indépendance primitive des faisceaux médullaires et l'ordre suivant lequel ils se développent. C'est grâce à elle, surtout, que l'on a pu comprendre les lésions dites systématiques de la moelle épinière et en particulier celle de la sclérose latérale.

Description et dévoloppement du faisceau pyramidal.— Le faisceau pyramidal doit être étudié dans toutes les parties qui constituent le névraxe à toutes les périodes de l'existence y compris l'existence intra-utérine, jusqu'à l'époque de son entier développement. A l'âge adulte il ne présente en effet, à l'état normal, aucune ligne de

démarcation appréciable du reste des cordons antéro-latéraux et des autres parties qu'il traverse. Nous empruntons tous les détails qui suivent tant aux leçons de M. Charcot qu'aux recherches antérieures ou postérieures de Budge, Clarke, Flechsig, Parrot, Pierret.

Dans les premiers temps de la vie intra-utérine, la moelle épinière est formée d'un anneau incomplet de substance embryonnaire. Bientôt la masse embryonnaire tend à se séparer en deux parties antérieure et postérieure pour chaque moitié latérale de la moelle. Les cornes grises antérieures et postérieures se trouvent ainsi ébauchées. A celles-ci viennent s'adjoindre deux zones de substance blanche en connexion avec les racines nerveuses. Les unes, dites par Pierret zones radiculaires antérieures, formeront plus tard une bonne partie des cordons antéro-latéraux. Les autres, dites zones radiculaires postérieures, formeront avec les faisceaux de Goll les cordons postérieurs. Vers la 6e ou 7e semaine on voit apparaître dans le sillon latéral qui sépare encore les zones radiculaires et les cornes antérieures des zones et des cornes postérieures, deux tubercules de substance embryonnaire qui ne contiendront que très tard des tubes nerveux et qui avec une formation analogue (faisceaux de Türck) apparaissant vers la 8e semaine dans le sillon qui sépare les zones radiculaires antérieures, constitueront le premier vestige de la portion médullaire du faisceau pyramidal.

Petit à petit, ces vestiges inclinent à se confondre en avant avec les zones radiculaires antérieures, en arrière avec les zones radiculaires postérieures.

A la naissance, bien que la moelle épinière et le bulbe soient beaucoup plus avancés dans leur développement que le cerveau proprement dit, on voit à l'examen histologique l'acide osmique, qui est fixé par la myéline dans les éléments nerveux développés, respecter quatre faisceaux, qui sont les *faisceaux pyramidaux* croisés et directs. Les faisceaux pyramidaux croisés occupent dans toute l'étendue de la moelle la moitié postérieure du cordon latéral suivant sur une coupe transversale d'une façon assez exacte, et sauf les modifications que nous indiquerons plus loin, la forme d'un triangle limité en arrière par la substance gélatineuse. La base du triangle dirigée en dehors et séparée de la pie-mère par une zone de substance blanche, constituée par les faisceaux cérébelleux directs, faisceaux qui diminuent progressivement et disparaissent dans la région lombaire. Les faisceaux pyramidaux eux-mêmes vont en diminuant de haut en bas. Les faisceaux pyramidaux directs appelés aussi cordons de Türck, sont situés à la face interne des cordons antérieurs. Leur forme est ellipsoïde à grand axe antéro-postérieur. Généralement ils ne dépassent guère la région lombaire. Quelquefois même ils ne l'atteignent pas. Ces quatre faisceaux directs ou croisés sont constitués par des fibres à direction parallèle qui semblent s'arrêter successivement en chemin dans la substance grise antérieure, où elles entrent probablement en rapport avec les grandes cellules motrices.

L'anatomie pathologique semble, dans certains cas, ainsi que nous le verrons dans la suite, donner une plus grande part d'étendue aux faisceaux pyramidaux. S'agit-

il dans ces cas d'une dissémination plus marquée des fibres pyramidales, ou bien, comme semble le vouloir Flechsig, d'une de ces variétés anatomiques si fréquentes dans la disposition et l'étendue du faisceau pyramidal au niveau de l'axe médullaire. En effet, si l'on considère les faisceaux pyramidaux au niveau du *bulbe*, on les retrouve réunis en deux cordons bien distincts connus sous le nom de pyramides antérieures. Chacune de ces pyramides donne naissance à un faisceau direct et à un faisceau croisé sur la disposition desquels nous venons d'insister, par suite d'une demi-décussation connue sous le nom d'entre-croisement des pyramides. C'est cet entre-croisement qui, pour M. Flechsig, comporterait de nombreuses variétés pouvant se rapporter à trois types : semi-décussation symétrique, la plus fréquente, dans laquelle le faisceau direct est généralement moins important que le faisceau croisé, la proposition pouvant être renversée ; décussation totale dans laquelle il y a absence absolue de faisceaux directs ; décussation asymétrique, correspondant à l'existence de trois faisceaux, deux croisés et l'un direct, dans la moelle.

Dans la protubérance les faisceaux s'entre-mêlent avec les fibres protubérantielles et il n'est plus possible de les distinguer.

Ils se reconstituent dans les pédoncules et occupent pour Flechsig le quart environ (3e quart en procédant de dedans en dehors) et pour M. Charcot les deux quarts moyens de l'étage inférieur au pied du pédoncule.

A ce niveau, les faisceaux pyramidaux n'ont plus chez le nouveau-né l'aspect rudimentaire qu'ils présentaient

au niveau de la moelle et du bulbe. Ils sont déjà recouverts de myéline, fait qui permet de supposer leur origine dans les cellules ganglionnaires de la substance grise de l'écorce.

Si nous allons plus loin nous voyons le faisceau pyramidal qui, dans la *capsule interne*, occuperait, pour M. Flechsig, seulement les deux tiers antérieurs ou même la partie moyenne du segment postérieur de cette capsule. Les recherches chromologiques de Parrot sur le développement de la zone rolandique semblent au contraire démontrer que le faisceau pyramidal s'étend en avant vers les régions motrices du lobe frontal et que, par suite, le genou et le segment antérieur de la capsule interne sont composés, pour une certaine part, au moins, des éléments conducteurs de ce faisceau. Dans tous les cas, et quelle que soit la place qu'il occupe à ce niveau, il est composé déjà à la naissance de fibres nerveuses très développées et ne semble affecter aucune relation de continuité avec les masses ganglionnaires voisines. On trouve cependant, nous le verrons plus tard, des corps granuleux dans les fibres ou tractus qui traversent la capsule interne et vont du noyau lenticulaire à la couche optique et une surcharge graisseuse des cellules de la couche optique elle-même. On ne doit pas, bien entendu, ajouter une extrême importance à ces altérations. Si nous cherchons à suivre encore plus haut le faisceau pyramidal jusque dans l'épaisseur du centre ovale et jusqu'à la couche grise corticale, nous voyons sur une des coupes de Pitres, faite un peu en arrière de la scissure de Rolando, parallèlement à sa direction (coupe pariétale),

la partie de la capsule interne dans laquelle passe le faisceau pyramidal. Arrivées dans le centre ovale les fibres de ce faisceau se dissocient. Une portion seule reste cohérente et se dirige vers l'extrémité supérieure des circonvolutions centrales, c'est-à-dire de la zone motrice (lobule paracentral, extrémité supérieure des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes). C'est dans cette partie que commencerait leur développement et ils descendraient, ainsi que nous venons de le voir, et suivant la disposition indiquée, dans les diverses parties du névraxe. Pour Parrot, le faisceau pyramidal aurait deux centres de formation l'un situé dans un point quelconque des noyaux centraux, le premier par l'âge, l'autre dans la substance grise des circonvolutions rolandiques.

L'opinion de Flechsig sur l'anatomie normale du faisceau pyramidal, basée presque tout entière sur le développement de ce faisceau, paraissait, quand elle a été émise, quelque peu risquée. L'auteur lui-même ne la présentait qu'avec certaines réserves. Elle semble aujourd'hui confirmée d'une façon absolue, au moins dans ses traits principaux par la pathologie et par la physiologie.

Le faisceau pyramidal que Brissaud, après Carville, Duret et Ferrier, appellerait volontiers « faisceau volontaire » doit être considéré comme une grande commissure établissant des relations fonctionnelles entre le cerveau et la moelle épinière ou, pour être plus précis entre les grandes cellules pyramidales de la zone motrice de la substance grise de l'écorce et les cellules motrices des cornes antérieures de la moelle. Les cellules pyramidales constitueraient le centre trophique des fibres qui

constituent les faisceaux pyramidaux, ceux-ci traverseraient l'encéphale, le bulbe pour arriver à la moelle sans avoir contracté d'autres rapports que des rapports de contiguïté avec les parties qu'ils traversent et leurs fibres s'épuiseraient successivement dans leur trajet descendant dans les diverses régions de la moelle où elles entreraient en connexion avec les cellules motrices suivant une disposition anatomique encore inconnue.

On peut se demander, en outre, s'il existe dans le faisceau pyramidal au niveau de la moelle des fibres indépendantes c'est-à-dire un double système, l'un des fibres cérébro-spinales (fibres commissurales longues) l'autre de fibres spinales proprement dites (fibres commissurales courtes). Le premier de ces deux systèmes serait seul affecté dans la sclérose descendante secondaire. Tous les deux seraient pris, au contraire, dans la sclérose latérale primitive. On pourrait ainsi expliquer plus facilement la différence d'étendue des lésions dans les deux cas, et on pourrait peut-être aussi trouver l'explication de la localisation purement médullaire de la sclérose latérale amyotrophique et la propagation plus rapide et constante des lésions des cordons latéraux aux cellules des cornes antérieures.

La pathologie prouve, avons-nous dit, l'indépendance de ce faisceau et la disposition de ces fibres. Nous ne voulons pas faire ici même un court résumé de l'histoire des dégénérations secondaires du faisceau pyramidal. Nous avons à faire sa pathologie spéciale, indépendante, qui est par-dessus tout la meilleure preuve de son autonomie surtout depuis que les dernières recherches anato-

mo-pathologiques ont permis de constater que dans certains cas de sclérose latérale amyotrophique, encore malheureusement assez rares, mais qui deviendront de plus en plus fréquents, avec une plus grande perfection des méthodes histologiques, dans certains cas, dis-je, il existait des altérations nettement confinées à toute l'étendue de ce faisceau, depuis son origine dans les grandes cellules pyramidales de l'écorce jusqu'à sa terminaison dans les cellules des cornes antérieures. Reste à trouver les raisons pour lesquelles tous les cas observés ne sont pas identiques au point de vue des altérations. C'est ce que nous chercherons quand nous étudierons la physiologie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique.

Il nous reste encore pour terminer cet aperçu anatomique à résumer l'état de nos connaissances sur la physiologie du faisceau pyramidal proprement dit. C'est là encore une partie bien obscure de la question, et cette obscurité se fait surtout sentir dès que l'on passe à l'explication des phénomènes pathologiques qui se trouvent sous la dépendance des altérations du faisceau pyramidal. L'idéal, dit le professeur Charcot, dans ses leçons sur les localisations, serait que la physiologie pût nous éclairer sur le fonctionnement particulier de chacun des faisceaux que le développement et l'anatomie pathologique nous ont appris à isoler. Malheureusement l'expérimentation ne peut pas arriver à une semblable analyse et, ainsi que le dit fort bien M. Vulpian : Une vivisection qui couperait isolément et complètement les faisceaux antérieurs et lès faisceaux latéraux n'est pour ainsi dire pas réalisable. M. Woroschiloff a cependant, grâce aux

instruments de Ludwig, pu faire quelques expériences, rapportées par M. Charcot, qui lui ont permis de dégager le rôle des faisceaux pyramidaux dans la transmission des incitations volontaires. Il est arrivé à conclure que la section des faisceaux antérieurs ou postérieurs ne modifiait en rien les mouvements volontaires. On arrive à un résultat analogue par la section de la substance grise, à la condition que les faisceaux antéro-latéraux subsistent. La section de ceux-ci entraîne, au contraire, une paralysie complète des membres postérieurs. Si la section occupe à la fois toutes les parties constituant l'axe médullaire à l'exception d'un seul faisceau latéral, le membre inférieur du côté sectionné est complètement paralysé, l'autre, au contraire, obéit encore à la volonté. Le faisceau pyramidal sert donc à la transmission des incitations volontaires et mérite bien le nom de faisceau volontaire qui lui a été donné. C'est par son intermédiaire que s'exerce l'influence modératrice du cerveau sur les actes réflexes, et tant qu'il n'est pas développé, ce qui arrive chez le nouveau-né, les mouvements sont entièrement d'ordre réflexe. Nous verrons, quand nous étudierons la physiologie pathologique de la sclérose latérale, combien les lésions anatomiques et la symptomatologie de cette affection viennent corroborer toute cette physiologie qui, au premier abord, paraît quelque peu fantaisiste.

LÉSIONS ANATOMIQUES

Il convient, dans l'étude des lésions anatomiques de la sclérose latérale amyotrophique, de passer en revue successivement les diverses parties du faisceau pyramidal depuis son origine jusqu'à sa terminaison. Ces lésions peuvent, dans certains cas, parmi lesquels sont ceux qui répondent aux observations à symptômes frustes, être incomplètes ou même absentes sur divers points du faisceau et particulièrement à son origine soit qu'elles n'aient pas été suffisamment recherchées, soit qu'elles n'existent pas, soit encore parce que les méthodes actuelles ne sont pas assez puissantes pour les déceler, soit enfin parce qu'elles peuvent déjà avoir disparu sur certains points. Nous indiquerons plus tard de quelle façon nous entendons cette disparition.

Si les premières observations publiées ont été incomplètes, au point de vue de l'étude des lésions, il faut certainement attribuer en grande partie la cause de ce défaut à l'imperfection des méthodes en usage. M. Marie indique les procédés employés par lui pour la recherche des corps granuleux dans l'étendue du faisceau pyramidal. Nous croyons utile de donner ici le résumé de ses moyens d'investigation.

Les coupes ont été faites par la méthode de congélation, en divisant la pièce en carrés et sans employer la méthode de dissociation de façon à voir les corps granuleux et

à étudier leur localisation d'une façon trè nette. Pour rechercher les corps granuleux eux-même, si les coupes ont été faites au moment de l'autopsie, o les recueille dans la liqueur de Müller bouillie et, après qlques heures ou quelques jours de séjour dans celle-con distingue très bien les corps granuleux. On les distinue beaucoup mieux encore en laissant les coupes quelque instants dans le picro-carmin. Si les pièces sont restées qlques semaines dans la liqueur de Müller, on fait apparatre les corps granuleux en exposant la pièce aux vapeurs d'acide osmique ou bien encore on emploie le bleu de ainoléine, ou la méthode de coloration de Weigert hématoxiline et prussiate de potasse). Pour ce qui conceie les lésions médullaires, on se servira avec avantag soit de la méthode de Weigert, soit du carmin acide, soit du chlorure d'or. Telles sont les diverses méthods employées dans les observations récentes. Il nous este maintenant à indiquer les résultats auxquels ees ont conduit.

Encéphale. Circonvolutions. — Dès l'anné 1879 Kahler et Pick signalaient, les premiers, en même emps que la sclérose du pied des pédoncules, une certine atrophie des circonvolutions motrices, en émettant l'pinion qu'ils se trouvaient probablement en face de léons dégénératives analogues à celles que l'on rencorait dans les autres portions du faisceau pyramidal. Ils avaient rencontré des corps granuleux dans les pyrandes, les faisceaux de la partie antérieure du pont de Vrole et dans le tiers moyen des pédoncules, mais il avant omis de

les chercher dans les circonvolutions atrophiées. Kojewnikoff, dans un mémoire déjà cité vint combler cette lacune, et il trouva dans une autopsie faite avec l'aide de M. Roth, de nombreux corps granuleux dans la substance blanche du cerveau située sur le trajet du faisceau pyramidal et considérée comme l'origine de celui-ci. Dans son observation, les fibres dégénérées n'atteignaient la substance grise que dans la moitié supérieure des circonvolutions centrales et surtout dans la circonvolution antérieure. Une partie notable de ces fibres arrivait jusqu'au sommet de ces circonvolutions. Cette dégénérescence partielle des fibres des faisceaux pyramidaux répondait d'ailleurs d'une façon parfaite aux symptômes présentés par le malade pendant sa vie.

En 1883, M. Marie communiquait à la Société de biologie le résultat de recherches faites par lui, sur les lésions encéphaliques de la sclérose latérale amyotrophique et ses recherches confirmaient les résultats obtenus par Kojewnikoff, à savoir l'existence de corps granuleux dans la substance blanche des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. Ils formaient là des radiations allant du centre ovale à la substance grise du cerveau. Dans un mémoire plus récent (1885) publié en collaboration avec M. Charcot, il confirmait les premiers faits avancés par lui en y ajoutant un autre fait plus important encore : la disparition totale ou la diminution des grandes cellules pyramidales de l'écorce. Quant aux cellules qui restaient, elles n'étaient ni aussi belles, ni aussi volumineuses qu'à l'état normal, leurs prolongements semblaient moins anguleux. On ne constatait pas cependant d'alté-

rations notables ni dans leur noyau, ni dans leur corps. Nous verrons dans la suite quelle interprétation il convient de donner à ces altérations, si toutefois on peut leur en donner une certaine. Ajoutons de suite, d'ailleurs, que ces altérations des circonvolutions (présence de corps granuleux, diminution ou disparition des grandes cellules pyramidales) paraissent inconstantes. Dans un cas récent, encore *inédit*, duquel M. Marie nous a permis de parler, cet auteur n'a trouvé, malgré l'examen le plus attentif des circonvolutions, aucune altération à leur niveau.

Les corps granuleux, quand ils existent, semblent ne se trouver que dans la substance blanche, ainsi que l'avait indiqué déjà Kojewnikoff. Leur quantité n'est pas la même en tous points. Leur disposition coïncide très nettement avec la direction des fibres du faisceau pyramidal et ils forment des séries linéaires dirigées de l'écorce vers le centre ovale. La majorité semble siéger sur le trajet des fibres nerveuses et dans leur épaisseur même, constituant ainsi un stade de désintégration (Marie). On en rencontre quelques-uns dans les espaces péri-vasculaires.

Capsule interne. — On y trouve très peu de corps granuleux, mais on les rencontre là encore dans une portion du faisceau pyramidal. D'après Charcot et Marie on voit aussi quelques corps granuleux dans les fibres qui vont du noyau lenticulaire à la couche optique en traversant la capsule interne. Enfin les cellules nerveuses de la couche optique paraissaient présenter un peu de surcharge graisseuse.

Pédoncules et protubérance. — Dans cette portion de l'encéphale les lésions deviennent plus constantes et sont par contre mieux étudiées. Au niveau des pédoncules on trouve des corps granuleux en grande abondance. Ils sont situés à la partie moyenne de la face antérieure, ou, si on préfère, à la partie externe du tiers moyen de l'étage inférieur. L'étage supérieur est intact.

La protubérance contient également des corps granuleux mais disséminés, comme le sont les fibres des faisceaux pyramidaux eux-mêmes, dans cette portion de l'encéphale.

Les fibres pédonculaires et protubérantielles ont déjà subi un certain degré de sclérose.

Bulbe. — Nous entrons, avec l'examen du bulbe dans les cas de sclérose latérale ayant présenté des phénomènes bulbaires, dans la catégorie des lésions à la fois plus constantes, plus précises, et plus pathognomoniques. Nous les verrons tout à l'heure bien plus nettes encore dans la moelle proprement dite.

Bulbe inférieur. — Les cellules des cornes antérieures ont disparu en totalité ou en partie. Dans les formes bulbaires il n'en reste plus que des vestiges sous formes de masses irrégulières et pigmentées. La névroglie et les vaisseaux sont sains. Altérations analogues de la masse grise située dans l'entre-croisement moteur. Rien dans les cornes postérieures. Sclérose plus ou moins marquée du faisceau pyramidal. Plus haut, dégénérescence avec pigmentation ou disparition totale ou partielle

des cellules du noyau inférieur de l'hypoglosse. Si l'on considère les noyaux de substance grise placés en arrière des noyaux olivaires, on constate une légère pigmentation des cellules du noyau accessoire de l'hypoglosse. Les noyaux d'origine des nerfs mixtes (glosso-pharyngien, pneumo-gastrique et spinal) situés sous l'épendyme en arrière et en dehors des noyaux des hypoglosses, sont également altérés, mais à un degré bien moindre que les noyaux de l'hypoglosse et cette altération est loin d'être constante. Les cellules sont moins nombreuses, quelques-unes paraissent même en voie d'atrophie pigmentaire. Les fibres qui partent de ces divers noyaux pour constituer les racines des nerfs sont manifestement atrophiées. La névroglie de ces noyaux ne présente pas d'altération, mais la sclérose du faisceau pyramidal est très prononcée dans toute son étendue. Pas de lésion des olives, de ses noyaux, des racines des trijumeaux.

Bulbe supérieur. — Le noyau propre du facial présente des altérations identiques à celles des noyaux des nerfs mixtes. Il en est de même du noyau du facial supérieur. Un peu d'atrophie et de pigmentation des cellules des noyaux du trijumeau, mais, là encore, altérations plus rares, plus légères et plus inconstantes; comme dans le bulbe supérieur, on rencontre une sclérose plus ou moins prononcée du faisceau pyramidal. Les autres parties du bulbe sont absolument saines.

Moelle. — Nous allons maintenant rencontrer des lésions constantes, sauf dans les cas bien rares de

sclérose bulbaire isolée, si tant est qu'il en existe, lésions en même temps très prononcées, très nettes, portant principalement sur les parties médullaires du faisceau pyramidal primitivement, secondairement sur les grandes cellules des cornes antérieures et s'étendant quelquefois au delà du faisceau pyramidal, soit par simple propagation, soit par tout autre processus de nature inconnue. Disons tout de suite que les lésions de la substance blanche semblent à bon droit être les premières en date, celles des cellules des cornes antérieures n'étant que postérieures. Ce qui sert à le prouver au point de vue anatomo-pathologique c'est la différence d'intensité des lésions dans les deux parties, celles-ci étant dans tous les cas toujours plus prononcées au niveau de la substance blanche des cordons latéraux, existant quelquefois presque à l'état d'isolement comme dans les cas de Dejerine.

Substance blanche. — Les faisceaux latéraux offrent dans une partie de leur épaisseur et surtout dans celle qui correspond au faisceau pyramidal direct une sclérose des mieux caractérisées (hyperplasie considérable de la névroglie, disparition d'un grand nombre de tubes nerveux). La sclérose existe également au niveau des faisceaux de Türck, surtout dans la région cervicale, car toutes ces altérations, aussi bien celles du faisceau pyramidal croisé que celles du faisceau pyramidal direct, semblent aller en s'atténuant à mesure que l'on se rapproche de la partie inférieure de la moelle. La sclérose s'étend le plus souvent au delà du territoire des faisceaux pyramidaux

souvent même d'une façon très marquée jusqu'au niveau de la partie antérieure de la corne antérieure.

Les faisceaux de Goll présentent même parfois (le fait a été signalé par plusieurs auteurs et en particulier par Marie) un certain degré de sclérose avec disparition de quelques fibres nerveuses, sans que l'on puisse expliquer la raison de cette altération. Hâtons-nous d'ajouter que la lésion ne semble pas de même nature car on ne rencontre là aucun vestige de corps granuleux.

Quand la sclérose est très prononcée, la plupart des fibres nerveuses peuvent avoir été détruites dans les parties centrales des faisceaux blancs altérés. M. Charcot a même vu, dans un cas, vers la partie externe de la région sclérosée, quelques cylindres axiles dépourvus de myéline, particularité signalée également, depuis, par M. Dejerine. Dans un certain nombre de cas on trouve des corpuscules amyloïdes dans le tissu altéré, principalement au voisinage des cornes postérieures. Les coupes faites par congélation et colorées au bleu de quinoléine permettent de trouver des corps granuleux au niveau du faisceau pyramidal croisé et même un peu en avant de celui-ci, et dans le faisceau de Türck. On en trouve aussi dans la portion du cordon antéro-latéral située en avant de la corne antérieure, mais dans les travées conjonctives qui donnent passage aux fibres radiculaires et aux vaisseaux. On en rencontre aussi quelques-uns au milieu des fibres nerveuses. Ils sont très rares dans le faisceau cérébelleux.

Il importe de noter dès maintenant que dans tous les cas de sclérose latérale amyotrophique, la lésion est

beaucoup plus prononcée que dans la sclérose descendante et aussi beaucoup plus étendue, car dans ce dernier cas elle n'occupe absolument que la partie pyramidale des cordons latéraux. C'est pour cela qu'il y a lieu de demander avec M. Charcot s'il n'existe pas des fibres propres à la moelle, qui y commencent et s'y terminent, des fibres spinales, en un mot, qui sont grises seulement dans la sclérose latérale amyotrophique.

Il est d'autre part assez difficile d'expliquer l'inégalité du nombre des corps granuleux à différentes hauteurs. Il est probable qu'elle correspond à une inégalité dans le nombre des fibres dégénérées et que le processus destructif n'atteint pas d'un coup et dans toute sa longueur la fibre nerveuse, de sorte que telle fibre peut contenir des corps granuleux en un certain point et ne pas en présenter dans le reste de son étendue (Charcot et Marie). D'autre part, de l'absence des corps granuleux on n'est pas en droit de conclure à l'intégrité des fibres nerveuses, les corps granuleux étant susceptibles de disparition.

La commissure antérieure formée en grande partie de fibres nerveuses motrices entre-croisées peut offrir des altérations plus ou moins prononcées de sclérose (Debove et Gombault) surtout dans la région cervicale.

Substance grise.—Les grandes cellules des cornes antérieures sont toujours altérées plus ou moins suivant que la lésion des cordons latéraux est plus ou moins prononcée. Le nombre des grandes cellules est considérablement diminué. Celles qui persistent paraissent en voie d'atrophie. Elles sont plus petites, plus arrondies, à pro-

longement moins net. Il y a diminution considérable des fibres nerveuses dans les cornes antérieures. Les groupes antérieurs et antéro-externes sont les seuls à peu près exclusivement atteints. Il existe de la sclérose plus ou moins prononcée de la névroglie qui les environne. Le tissu de la névroglie est devenu plus fibrillaire. Il y a quelquefois une légère multiplication des noyaux. La substance grise est toujours plus altérée dans les régions supérieures que dans la région dorso-lombaire. Elle contient aussi des corps granuleux en moins grande abondance que la substance blanche et siégeant pour la plupart dans les espaces périvasculaires, quelques-uns dans les cellules nerveuses. Dans les cas les plus légers, il existe une légère atrophie avec pigmentation des cellules.

Nous verrons plus tard les raisons multiples pour lesquelles il convient de considérer que les lésions de la substance grise sont consécutives à celle de la substance blanche.

Les racines antérieures des nerfs rachidiens paraissent plus grêles qu'à l'état normal. Pour M. Charcot, la lésion consiste en une atrophie simple des tubes nerveux. Les mêmes altérations ont été trouvées par Debove, Gombault et Dejerine dans quelques-uns des nerfs crâniens et des nerfs périphériques, altérations, en somme, analogues à celles qui se produisent à la suite de sections expérimentales (dégénérescences wallériennes). Dans certains cas on trouve des gaines vides et l'absence de corps granuleux semble prouver la lenteur du processus.

Lubinoff n'a trouvé aucune altération dans les ganglions du grand sympathique.

Muscles. — Les muscles offrent les lésions de l'atrophie simple. M. Charcot a cependant noté une hyperplasie plus considérable du périmysium et il a vu dans un cas (Debove) un grand nombre de leucocytes dans le tissu interstitiel des muscles altérés. Le plus souvent la striation a en partie disparu, il existe des granulations graisseuses et une augmentation du nombre des noyaux.

Quant à la langue, même dans les cas où elle ne semble pas avoir subi d'atrophie, on remarque que cette absence d'atrophie visible tient souvent à une production abondante de tissu adipeux. Le plus souvent elle est atrophiée. Il existe une diminution considérable du nombre et du volume de ses fibres musculaires. Généralement très peu de dégénération granuleuse mais, au contraire, augmentation des cellules adipeuses du tissu interstitiel. En certains points les noyaux musculaires se multiplient, présentant des formes variées et, vers la fin du processus, il n'existe plus que la gaine du faisceau primitif remplie de noyaux. Il existe non seulement de l'adipose interstitielle mais aussi une véritable sclérose musculaire, et le tissu conjonctif interfasciculaire est fortement épaissi. La muqueuse linguale a un aspect lisse. Le derme sous-muqueux est sclérosé, les papilles sont atrophiées.

SYMPTOMATOLOGIE

Il est fort difficile de présenter un tableau symptomatique parfait de la sclérose latérale amyotrophique, d'autant que nous nous sommes assigné le but de montrer combien ces symptômes peuvent être variables et dans leur ensemble ou leur réunion et dans leur intensité. A côté des formes accentuées précises et qu'il est impossible de méconnaître, il existe certainement bon nombre de formes atténuées, incomplètes ou frustes qui deviendront certainement plus nombreuses avec les perfections apportées à l'examen des symptômes cliniques et des lésions anatomiques. A M. le professeur Charcot restera le grand mérite d'avoir précisé les caractères d'un type fondamental, d'avoir fait pour la sclérose latérale amyotrophique ce que Duchenne (de Boulogne) avait fait pour l'ataxie. Il est le premier, d'ailleurs, à reconnaître l'étendue et la portée de son œuvre et à demander qu'au lieu de chercher à la détruire et à embrouiller ainsi la neuro-pathologie on vienne y apporter des éléments nouveaux.

Notre exposition d'ensemble devra nécessairement être basée sur une catégorie de cas bien nets, et nous serons encore forcés d'emprunter à M. Charcot les principaux traits de sa description magistrale. Nous pour-

rons ensuite étudier avec plus de fruit et d'intérêt la variabilité de chacun des symptômes propres à la maladie, et c'est grâce à cette variabilité, à l'absence de certains symptômes, à leur agencement quelque peu différent du type normal, à la prédominance de l'un d'eux, que nous pourrons peut-être ensuite tenter de décrire les formes incomplètes et atténuées qui permettent, croyons-nous, d'élargir le cadre de cette maladie, et d'y rattacher ou d'y faire rentrer des affections que l'on décrivait à part, et en particulier la plupart des cas de paralysie labio-glosso-laryngée.

Parésie progressive de certains muscles suivie bientôt d'atrophie et, le plus souvent, de contracture de ces muscles ou de phénomènes analogues à cette contracture, tels sont les phénomènes qui traduisent d'une façon générale la sclérose latérale amyotrophique. Supposons que les premiers symptômes se manifestent dans les membres supérieurs, c'est là un des cas les plus fréquents et les plus typiques. Le plus souvent les phénomènes de parésie ou d'affaiblissement de ces membres sont précédés de sensations douloureuses siégeant non seulement au niveau de l'une ou de la totalité des parties qui doivent être atteintes, mais encore, et aussi, au niveau de la colonne vertébrale avec irradiations dans les membres. Le plus souvent les membres sont pris successivement et dès que la parésie commence, on voit apparaître d'abord des raideurs, puis de véritables contractures qui sont parfois douloureuses. On peut, en même temps, ou très rapidement, ou au bout d'un certain temps constater une atrophie très nette de certains muscles. Les

raideurs ou les contractures sont parfois accompagnées ou précédées de véritables oscillations rythmiques. Les réflexes sont ou conservés malgré l'atrophie, ou même plus souvent exagérés. Dans les cas types extrêmes ou même moyens, la contracture augmente, les bras sont appliqués contre le thorax; l'avant-bras est en pronation et fléchi sur le bras, la main fléchie sur l'avant-bras et les doigts fléchis dans la main. En même temps les muscles s'atrophient de plus en plus en conservant leur contractilité électrique. Ils sont le plus souvent le siège de secousses fibrillaires très visibles à l'œil, exagérées par les mouvements, quelquefois douloureuses. La pression des masses musculaires peut également provoquer de la douleur. A un moment donné la contractilité faradique peut disparaître mais la contractilité galvanique persiste. Si l'atrophie est très considérable elle peut, à un moment donné, faire cesser en partie ou en totalité la contracture, surtout si celle-ci a été peu prononcée. Il peut y avoir surtout au niveau des doigts de véritables rétractions tendineuses simulant la contracture, surtout quand celle-ci a beaucoup duré. On ne doit pas confondre cette fausse contracture avec la contracture vraie. Nous reviendrons, d'ailleurs, sur ce point. Les membres inférieurs sont, en général, pris les derniers. Quelquefois cependant l'affection peut débuter par eux. Là, comme aux membres supérieurs, il existe d'abord de l'affaiblissement qui devient bientôt de la parésie. En même temps apparaît la contracture, d'abord sous forme de spasmes, de raideurs passagères, d'une légère trémulation à l'occasion des mouvements, puis sous forme de contrac-

tures permanentes plus ou moins étendues. L'un de nos malades a presque depuis le début de son affection une contracture limitée aux péroniers et aux extenseurs du pied sur la jambe. Chacun des pieds figure un varus équin.

La marche est alors presque toujours à peu près impossible. Le plus souvent les jambes peuvent être facilement fléchies sur les cuisses. Il existe généralement de l'exagération du réflexe rotulien, quelquefois de la trépidation spinale. Cette trépidation est parfois spontanée ou provoquée par le moindre mouvement ou le moindre attouchement.

L'atrophie musculaire est, en général, quand elle existe, moins prononcée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

Les muscles du cou et de la nuque peuvent également d'abord s'affaiblir, puis se contracturer et s'atrophier et, suivant la prédominance de la contracture ou de l'atrophie sur un groupe de muscles ou sur l'un d'eux, la tête prend des attitudes diverses. Le plus souvent elle est penchée en avant, le menton s'incline vers le sternum et les mouvements que l'on veut lui faire effectuer sont douloureux ou même impossibles. Le malade est généralement impuissant à la ramener à l'attitude normale.

Nous avons signalé les troubles de sensibilité qui existent au niveau des membres atteints, tels que : douleurs spontanées ou provoquées par la pression, fourmillements. Il n'y a pas d'anesthésie. Les sens sont généralement intacts. La miction et la défécation sont normales, les troubles trophiques sont très rares. Les

eschares sont exceptionnelles. Deux de nos malades ont présenté des troubles vaso-moteurs. A une époque plus ou moins rapprochée du début, quelquefois en même temps que les autres phénomènes, et plus souvent peut-être même avant eux, on voit apparaitre les phénomènes bulbaires. Ceux-ci, disons-le dès maintenant, car nous verrons plus tard l'importance de ce fait, sont avant tout des troubles paralytiques, puis des troubles atrophiques. Nous chercherons à expliquer aussi pourquoi ils ne sont pas accompagnés de contracture, mais nous verrons en revanche que les phénomènes spasmodiques ne font pas toujours défaut d'une façon absolue.

Les phénomènes bulbaires consistent, en général, tout d'abord en une gêne dans les mouvements des lèvres, de la langue et du gosier. La face prend un aspect pleurard ou simplement atone, ou bien est, au contraire, le siège d'un rictus permanent. Quelquefois, et dans ces cas on peut invoquer la contracture pour expliquer ces phénomènes, les rides frontales et les sillons naso-labiaux s'accentuent. Les yeux sont grands ouverts. Les lèvres ne peuvent plus facilement ni siffler, ni souffler. La bouche est parfois légèrement entr'ouverte et laisse écouler la salive qui peut, dans certains cas, à titre de phénomène bulbaire, être sécrétée et excrétée en très grande abondance. La langue est parfois atrophiée, mais bien avant d'avoir subi cette altération, elle a plus de difficulté à se mouvoir latéralement ou de haut en bas. On observe parfois à sa surface quelques légères secousses fibrillaires. La déglutition, et la mastication deviennent de plus en

plus difficiles. Parfois les aliments liquides reviennent en partie par les fosses nasales, et le malade pour avaler doit incliner sa tête en arrière.

La parole est lente, paresseuse, nasonnée, parfois plus ou moins saccadée.

Ces troubles vont s'accentuant de plus en plus et peuvent à un moment donné s'accompagner ou se compliquer de troubles cardiaques capables d'entraîner la mort par syncope, de troubles dyspnéiques dus également aux lésions des origines du pneumogastrique. Si quelque affection intercurrente ne survient pas, la mort arrive ainsi par asphyxie ou par syncope, à moins que le malade ne meure d'inanition par suite de l'impossibilité de la déglutition.

On rencontre quelquefois, dès le début, alors qu'il n'existe qu'une légère parésie, une exagération du réflexe du menton ou réflexe massétérin. Nous reviendrons sur ce réflexe peu connu et encore peu étudié, quand nous ferons l'étude de chacun des symptômes pris en particulier, étude dans laquelle nous allons maintenant entrer.

ÉTUDE DES SYMPTOMES

Phénomènes paralytiques. — La parésie des membres ou même des parties atteintes est généralement le premier phénomène observé, le phénomène de début. Elle peut se montrer à des degrés très différents, depuis le simple affaiblissement jusqu'à la paralysie complète. Il est fort rare

qu'elle reste longtemps isolée. Cependant elle peut constituer pendant longtemps le seul phénomène remarqué si l'on n'a pas soin de rechercher les manifestations, latentes parfois, de la contracture. A la face elle existe d'abord seule, puis elle se complique d'atrophie, rarement de contracture. Dans tous les cas, il est à remarquer que l'on a affaire à de la paralysie avec atrophie, et non à de la paralysie par atrophie. Elle se développe généralement d'une façon symétrique en commençant par les membres supérieurs, les membres inférieurs ou les muscles animés par les nerfs bulbaires. Cependant elle affecte quelquefois dans son développement une forme hémiplégique. Ce n'est jamais une paralysie flasque dans le sens propre du mot. Les réflexes tendineux sont toujours au moins conservés, le plus souvent exagérés, d'autant que leur conservation constitue de l'exagération s'il existe de l'atrophie. Nous verrons en physiologie pathologique qu'elle semble être le symptôme propre à la lésion de la portion pyramidale des faisceaux latéraux, peut-être même à la lésion de la partie encéphalique de ce faisceau.

Contractures. — Si le phénomène de la contracture proprement dite est indispensable pour constituer le prototype de la sclérose latérale, disons dès maintenant que son absence ne doit pas faire rejeter l'existence de celle-ci. Elle fait même généralement défaut, en tant au moins que phénomène permanent, dans les formes atténuées, ou frustes, ou bien dans certaines formes bulbaires, qui emportent le malade avant que le phénomène ait eu le temps de s'établir. Nous avons vu dans l'étude symptomatique

générale que les contractures étaient souvent précédées de crampes, de raideurs passagères soit spontanées soit provoquées même par les mouvements volontaires. Brissaud a décrit avec le plus grand soin les contractures latentes des hémiplégiques. Celles de la sclérose latérale rentrent tout naturellement dans le même cadre, puisqu'il s'agit de la même lésion. Dans la plupart des cas de contracture latente on trouve en dehors des raideurs et des crampes passagères signalées plus haut de l'exagération des réflexes. On peut, comme le rappelle Brissaud, employer, pour apprécier cet état de contracture latente, l'expérience du tétano-moteur qui consiste à exciter les muscles par les vibrations d'un diapason de 50 à la seconde. Cette forme de contracture se rencontre même à la face ou elle est habituellement absente en tant que phénomène permanent, à l'occasion des mouvements voulus. L'un des malades que nous avons observés ne pouvait plus arrêter son rire ou ses pleurs quand il avait commencé, et cela malgré tous ses efforts, et plus ceux-ci étaient considérables, plus le mouvement se prononçait dans le sens dans lequel il avait été dirigé.

Nous sommes persuadés que dans certains cas le tremblement lui-même constitue une forme de contracture. Dans l'une de nos observations, dont toute la première partie a été consignée dans la thèse de Lhéritier, le tremblement observé au début était certainement une forme de contracture, car il n'a jamais reparu depuis. et nous verrons, à propos du diagnostic, que l'on peut se dispenser de la confondre avec le tremblement de la sclérose en plaques. Nous avouons que nous ne savons pas

quel rôle peuvent jouer les mouvements associés dans le développement de la contracture de la sclérose latérale. On peut admettre, avec M. Dejerine, la répercussion de certains phénomènes spasmodiques du côté du membre primitivement atteint sur le membre opposé, mais ce n'est là qu'une hypothèse, d'autant que le développement de la parésie et de la contracture est généralement parfaitement symétrique et que les deux membres analogues sont presque toujours pris en même temps. Il convient de retenir ce fait que la contracture peut manquer en tant que phénomène absolu et que son absence ne doit pas faire rejeter la sclérose latérale. Nous pouvons même aller plus loin et dire qu'il est possible d'observer le malade à une époque où cette contracture a disparu par suite de l'atrophie, et on doit même, dans ces cas, ne pas confondre avec le phénomène contracture, la rétraction tendineuse qui succède quelquefois à celle-ci après une longue durée. Chez le malade qui fait le sujet de notre première observation, les doigts sont fortement fléchis, et comme l'atrophie est considérable on pourrait certainement les étendre s'il n'existait pas de *rétraction tendineuse*. Cette rétraction peut tenir en même temps d'ailleurs et à la contracture antérieure du muscle et à son raccourcissement par atrophie. Nous avons assisté à l'évolution de la maladie et nous avons vu, au début, de la contracture vraie sans rétraction tendineuse. Le fait a été d'ailleurs, croyons-nous, signalé en dehors de la sclérose latérale et M. Terrillon, chirurgien de la Salpêtrière, a pu, par la section tendineuse, faire disparaître ces pseudo-contractures.

Atrophie musculaire. — C'est là un symptôme plus constant, peut-être parce qu'il est aussi plus facile à constater que la contracture. Il atteint quelquefois très rapidement les muscles des membres parésiés. Nous verrons d'ailleurs que dans certains cas parésie, atrophie et contracture marchent de pair, et cela parfois avec une extrême rapidité. L'atrophie musculaire suit un développement progressif. Elle suit ordinairement la marche qui lui est assignée dans l'atrophie du type Aran-Duchenne. Début aux membres supérieurs par les muscles de l'éminence thénar, moins prononcée au niveau de certains muscles, semblant procéder faisceau par faisceau, peut-être fibre par fibre. Elle est précédée et accompagnée de mouvements fibrillaires très visibles et de douleurs sous forme d'élancements. Elle est aussi, parfois, masquée comme à la langue, par exemple, par de l'adipose. Elle paraît gagner assez rapidement les muscles de l'épaule, dans tous les cas elle est toujours moins prononcée et moins rapide dans les membres inférieurs et à la face. On a invoqué sa présence pour faire rentrer bon nombre de cas de sclérose latérale, sinon tous, dans le cadre de l'atrophie musculaire myélopathique, type Aran-Duchenne. Nous croyons, quant à nous, que vu la rareté des faits d'atrophie musculaire isolée, au moins de ceux ayant donné lieu à une vérification anatomique, on doit, au contraire, faire rentrer beaucoup de cas Aran-Duchenne dans les myopathies essentielles et un certain nombre dans la sclérose latérale. L'étude des formes frustes atténuées de la sclérose latérale d'une part, et la connaissance plus approfondie des myopathies progressives primitives d'autre

part donneront, croyons-nous, raison à cette opinion.

Nous avons déjà fait pressentir à plusieurs reprises que l'atrophie musculaire, très prononcée pouvait, à un moment donné, amener la disparition ou la diminution de la contracture et la suppression ou l'affaiblissement des réflexes, principalement des réflexes tendineux. La disparition de la contracture par atrophie peut même parfois permettre au malade de recouvrer l'usage limité de certains mouvements rendus impossibles par suite de la rigidité des muscles, mais, en général, cette récupération, même partielle, des mouvements n'est que de courte durée.

Marche. — Dans l'étude que M. Gilles de la Tourette a faite de la marche des malades dans les diverses affections du système nerveux, surtout par la méthode des empreintes, l'auteur donne quelques renseignements très intéressants sur la marche des malades atteints de sclérose latérale. Il nous apprend que, dans ces cas, elle est rectiligne et qu'elle mérite au plus haut degré le nom de marche spasmodique. Au commencement, depuis le début de l'excitabilité réflexe jusqu'à la trépidation spinale provoquée, le pas devient plus petit, la marche se ralentit, les pieds se détachent difficilement du sol. Le malade marche droit, les pieds plus écartés que normalement et et il se fatigue vite. Dans un second degré qui va du début de la trépidation spinale provoquée à la trépidation spinale spontanée, la longueur du pas diminue. Les pieds sont encore plus écartés qu'à l'état normal, bien qu'ils tendent à se rapprocher. L'axe des pieds devient paral-

lèle à la ligne d'axe quand l'angle qu'il intercepte ne s'ouvre pas en bas dans le sens opposé à la marche normale.

Dans un 3e degré, qui va de la trépidation spontanée à l'impotence fonctionnelle presque complète, l'aide devient indispensable, la marche s'effectue très lente et très pénible. Les pieds se portent en varus équin et ne reposent sur le sol que par leur extrémité. Le pas ne mesure pas plus de 15 à 20 centim. L'écartement latéral n'existe plus. L'angle d'ouverture est toujours ouvert en bas. A une période plus avancée la marche devient matériellement impossible.

Il nous a semblé constater qu'un de nos malades qui n'avait encore rien d'apparent du côté des membres inférieurs steppait en marchant.

Réflexes tendineux. — Nous ne voulons nullement refaire ici l'histoire des réflexes tendineux, pas plus que celle de leur interprétation. Celle-ci est encore assez mal connue d'ailleurs sur certains points. On sait généralement depuis les recherches de Westphall que, si le phénomène du genou, qui est le plus fréquemment observé, est variable, il paraît au moins exister chez tous les gens bien portants et que son absence absolue ou son exagération prononcée indiquent un état de maladie et ont une signification diagnostique. On sait aussi que ce phénomène est un acte réflexe et on connaît également ses voies conductrices centripètes et centrifuges.

D'une façon générale, l'exagération des réflexes tendineux est un des meilleurs signes de l'existence de la sclérose latérale. Cette exagération commence dès que

la contracture apparaît, elle sert quelquefois à celle-ci de phénomène précurseur, enfin elle est parfois le seul phénomène de cet ordre constaté. Nous n'avons nullement à insister ni sur la durée du réflexe, l'amplitude, la forme et la durée de la contraction, d'autant que nous n'avons aucune expérience à cet égard. Ajoutons cependant que la percussion des tendons est quelquefois douloureuse et que, quelquefois aussi, la recherche de l'excitabilité d'un seul réflexe peut mettre en jeu l'excitabilité de plusieurs autres et amener non seulement dans la région voisine, mais encore à distance, et de la trépidation et parfois même une véritable contracture. Répétons encore ici que les réflexes après avoir été exagérés suivent la marche de l'atrophie, peuvent diminuer, mais il est bien rare qu'ils disparaissent, et leur simple existence au niveau des parties atrophiées suffit à procurer l'excitabilité des parties voisines.

Aux réflexes on peut rattacher la trépidation spinale spontanée ou provoquée. Ce phénomène se présente également aux degrés les plus divers.

Quelques auteurs anglais et américains ont attiré spécialement l'attention dans ces derniers temps sur l'existence et la recherche du réflexe dit réflexe du menton, ou bien réflexe masséterin (jaw-jerk), ou encore pour Rybalkine phénomène de la mâchoire inférieure. Nous devons tout d'abord à la vérité de dire que ce phénomène est connu et recherché depuis longtemps déjà à la Salpêtrière, qu'il a été signalé dans diverses observations antérieures aux travaux anglais ou américains, et qu'on le rencontre particulièrement cité dans l'une des observa-

tions de Charcot et Marie (1885). Nous insistons spécialement sur ce réflexe pour réclamer tout d'abord ce petit droit de priorité, et pour en faire connaître non seulement l'existence chez les individus sains, l'exagération chez bon nombre présentant des phénomènes bulbaires. C'est là un fait très intéressant qui peut certainement contribuer à déterminer la nature spasmodique de la paralysie bulbaire et, par contre, confirmer les relations que nous voulons chercher à établir. On peut le rechercher en pressant au moyen d'une règle, d'une abaisse longue ou d'un couteau à papier sur les dents de la mâchoire inférieure et principalement au niveau des canines et des petites molaires (Beevor et Watteville). La mâchoire ne doit pas être contractée. Elle doit seulement résister faiblement à la pression. Si on frappe la règle ainsi placée avec le marteau à percussion on obtient une contraction des masséters avec soubresauts de la mâchoire inférieure. Dans quelques cas, le phénomène est à peine perceptible même avec le doigt introduit entre les molaires du côté opposé. D'autres fois, au contraire, le phénomène est tellement exagéré qu'il suffit d'appliquer un doigt sur la mâchoire ou sur le bord proéminent du menton et de la percuter avec les doigts de l'autre main pour obtenir la contraction massétérine. On peut encore percuter directement avec le marteau la mâchoire de l'un ou de l'autre côté du menton.

Le phénomène de la mâchoire inférieure est généralement très prononcé dans les cas de paralysie bulbaire, souvent même très exagéré. Rybalkine et Beevor considèrent cette exagération comme constante dans les cas de sclé-

rose lalérale, soit primitive, soit secondaire. Ajoutons pour mémoire et à titre de particularité intéressante que le réflexe mentonnier est également exagéré chez la plupart des fébricitants observés. Beevor l'a vu coexister dans un cas de sclérose latérale amyotrophique avec contraction clonique des mâchoires, et Beevor se demande si l'on ne doit pas voir dans le claquement de dents produit par le froid un phénomène de même nature, dû par conséquent à une exagération passagère de la réflectivité massétérine.

Pour le Dr Morris J. Lewis qui, dès 1885, a fait à la Société neurologique de Philadelphie une communication sur le réflexe du menton (chin reflex) ce réflexe est le plus élevé qui ait été découvert jusqu'à présent. Le Dr Lewis l'a trouvé très exagéré dans deux cas de paralysie spinale spastique qui étaient probablement des cas incomplets de sclérose latérale. On nous pardonnera cette longue digression en raison de la nouveauté du phénomène et de l'importance que peut acquérir sa recherche.

Contractilité électrique. — Elle n'offre à considérer rien de bien net ni de bien intéressant. Les muscles en voie d'atrophie répondent encore aux excitations électriques. Quand l'atrophie y est très marquée ils ne répondent plus aux courants faradiques. Du côté de la face, le domaine du facial supérieur est généralement intact. Il y a diminution ou disparition de la contractilité sur certains muscles du domaine facial inférieur. Les contractions obtenues pour les muscles contracturés sont, en général, rapides, faibles et peu étendues. Il n'y

a généralement de réaction de dégénérescence qu'au niveau de certains muscles et encore n'est elle pas bien évidente. D'ailleurs, doit-on accorder à ce phénomène l'importance que lui attribuent les Allemands ? On en avait fait un moyen de diagnostic entre les atrophies d'origine centrale et les atrophies d'origine musculaire. Or, M. Dejerine nous a dit avoir rencontré un certain degré de réaction de dégénérescence au niveau des muscles des myopathiques. Il suffit, en somme, de savoir qu'il existe le plus souvent une diminution notable de l'excitabilité galvanique et faradique sans que ce fait ait une grande importance.

Troubles bulbaires. — Les troubles bulbaires, relégués au second plan dans les premières observations de sclérose latérale, tendent au contraire à prendre dans cette affection une place prépondérante. Nous avons déjà fait pressentir dans le cours de ce travail que la paralysie labio-glosso-laryngée devait être, selon nous, souvent, sinon toujours, rattachée à la sclérose latérale même à l'état d'isolement. Nous chercherons dans le paragraphe suivant les raisons qui militent en faveur de cette opinion. Disons dès maintenant qu'au point de vue symptomatique les troubles bulbaires vrais sont, dans tous les cas, les mêmes. Paralysie des muscles innervés par les nerfs venus du bulbe, à la longue atrophie de ces muscles, et quelquefois, dans l'intervalle ou à la suite, phénomènes de contracture passagère ou permanente, ou bien encore phénomènes spasmodiques, ou bien rien que paralysie avec ou sans atrophie et sans contracture, soit

que ces phénomènes n'aient pas eu le temps de se produire, soit qu'ils manquent pour des raisons que nous donnerons plus loin.

En général, la paralysie commence par la langue, les malades parlent plus lentement, d'une façon ou saccadée ou simplement gênée. Les consonnes labiales sont difficilement prononcées et bientôt la paralysie de l'orbiculaire des lèvres vient augmenter cette gêne de la prononciation. Aux troubles de la parole viennent se joindre des troubles de la déglutition et de la phonation, toujours à des degrés fort variés et pouvant toujours même faire défaut. Les muscles du voile du palais, du pharynx sont affaiblis. Du côté du larynx il existe presque toujours dès le début, d'après M. Cartaz, de la parésie des muscles dits phonateurs. Plus tard, on peut observer de véritables paralysies, les muscles abducteurs peuvent être pris. Aux paralysies viennent se joindre des phénomènes de spasme et de contracture qui ne sont certainement pas étrangers, dans quelques cas du moins, à la dyspnée qui vient parfois hâter la fin des accidents. Quelquefois la gêne de la parole devient très pénible pour les malades et les agace au plus haut point. Leur physionomie prend en même temps un air d'hébétude, les pleurs et les rires arrivent même parfois sans motif, et parfois aussi, par suite d'un phénomène inconscient, ne peuvent pas cesser au gré du patient qui a des allures de paralytique général ou de ramolli, alors que l'intelligence est conservée d'une façon à peu près parfaite, ainsi que le témoigne notre deuxième observation, écrite par le malade lui-même.

Il importe de bien remarquer que tous ces phénomènes résultent bien de la parésie, puis de la paralysie des muscles et non de toute autre cause.

La voix peut devenir nasonnée par suite de la parésie du voile du palais. Cette parésie contribue avec celle de la langue et des muscles du pharynx à gêner de plus en plus la déglutition. La salive est avalée difficilement, souvent elle s'écoule hors de la bouche, et pour peu qu'il y ait de la sialorrhée bulbaire, la situation est plus pénible encore.

A la gêne de la déglutition vient s'ajouter la gène de la mastication par paralysie des ptérygoïdiens, et tous ces troubles fonctionnels vont en augmentant graduellement, soit par suite des progrès de la paralysie, soit parce que l'atrophie et des phénomènes de contracture viennent s'ajouter à celle-ci. Les sens restent toujours absolument intacts. L'orbiculaire des paupières et le buccinateur ne sont pas atteints. La sensibilité reste intacte dans tous ses modes.

Il existe parfois, dès le début, une céphalalgie violente, frontale ou occipitale. D'autres fois les douleurs ont la nuque pour siège. A ces phénomènes paralytiques qui souvent existent seuls, viennent d'autres fois se joindre des phénomènes d'atrophie et de contracture. L'atrophie peut-être apparente ou cachée par l'adipose. Elle se manifeste surtout à la langue. Elle est précédée ou accompagnée de mouvements fibrillaires parfois très visibles. Elle peut aussi exister au niveau des orbiculaires et des autres muscles atteints. L'affaiblissement de la contractilité électrique peut, jusqu'à un certain degré, en faire foi.

Les phénomènes de contracture vraie sont plus rares bien qu'ils aient été observés. Souvent ils ne sont que passagers et consistent alors en mouvements spasmodiques. Nous avons signalé ces mouvements qui, quelquefois, font continuer malgré la volonté du malade ou le rire ou les pleurs. Nous avons également parlé de l'exagération du réflexe massétérin qui constitue un phénomène de contracture latente, et le claquement des dents. On pourrait, à la vérité, se demander pourquoi la contracture n'existe pas dans les muscles de la face, alors qu'elle est si fréquente aux membres. Nous savons d'abord qu'elle peut manquer dans la sclérose latérale confirmée et c'est ce qui est arrivé dans les cas de Leyden, et, d'autre part, M. Charcot a montré, par un fait à rapprocher de ceux-ci, que l'on pourrait peut-être s'expliquer cette rareté. Chez les hystériques léthargiques on obtient avec une extrême facilité, par excitation directe, la contracture des muscles des membres, tandis qu'à la face la contracture obtenue par le même procédé est toujours passagère et ne consiste même qu'en de la contraction musculaire simple. Il reste là un point obscur dans la physiologie du bulbe et du faisceau pyramidal. Espérons qu'on arrivera à le combler.

La sclérose latérale amyotrophique peut débuter ou finir par les phénomènes bulbaires. Nous allons voir qu'ils peuvent être prépondérants et constituer à eux seuls la maladie. Dans tous les cas ce sont presque toujours eux qui, sauf complication intercurrente, entraînent la mort par asphyxie ou syncope, ou plus rarement par difficulté de la déglutition. Si la mort arrive par syncope,

ce qui est le cas le plus fréquent, on constate souvent pendant plusieurs semaines des palpitations à retours plus ou moins fréquents avec oppression et sentiments d'angoisse, des irrégularités, des inégalités et des intermittences du cœur. Les phénomènes bulbaires peuvent marcher avec une lenteur extrême.

Rapports de la sclérose latérale avec la paralysie labio-glosso-laryngée. — A bien des reprises nous avons fait pressentir les relations intimes qui, à notre avis, existaient entre ces deux maladies. Il nous reste à exposer les raisons qui ont porté les auteurs et nous-mêmes à adopter cette opinion et à simplifier ainsi l'étude de ces deux maladies. Disons tout de suite, d'abord que cette opinion n'est pas neuve. M. Vulpian la professe bien haut dans son livre et nous lui ferons de larges emprunts. M. Dejerine, dans un travail antérieur, inséré dans les Archives de physiologie de 1883, l'admet d'abord avec une certaine réserve et termine en disant que la paralysie labio-glosso-laryngée vraie et primitive relève d'une sclérose pyramidale amyotrophique bulbo-médullaire à marche descendante. Nous savons qu'à l'heure actuelle son opinion plus absolue encore est d'accord avec la nôtre. Enfin dans leur travail si souvent cité MM. Charcot et Marie se déclarent nettement partisans de cette opinion car ils considèrent les cas de Dejerine et ceux qui leur sont analogues, un des leurs entre autres, comme rentrant d'une façon parfaite dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique. Nous ne sommes pas bien entendu de l'avis de Leyden

qui voulait supprimer la sclérose latérale au profit de l'atrophie musculaire ou de la paralysie bulbaire. Nous voulons, au contraire, supprimer au profit de la sclérose latérale et la paralysie bulbaire et bon nombre de cas d'atrophie musculaire et en particulier tous les cas de Leyden que nous ne rappellerons pas parce qu'ils sont très connus et qui sont des cas incomplets de sclérose latérale amyotrophique avec phénomènes bulbaires.

Et d'abord, si nous considérons les lésions anatomiques, nous voyons que les lésions de la paralysie bulbaire sont absolument identiques dans tous les cas qu'elle soit isolée ou qu'elle soit associée à des phénomènes médullaires. Il est rare, d'ailleurs, que les lésions bulbaires soient isolées alors même que les malades, pendant leur vie, n'auraient pas présenté de phénomènes capables d'être mis sous la dépendance des lésions médullaires. Quand celles-ci existent, ce qui, nous le répétons, est le cas presque habituel, elles occupent les faisceaux pyramidaux des cordons latéraux et la substance grise. Elles ont les mêmes caractères histologiques et la seule différence paraît résider dans le degré et l'intensité des lésions, ce qu'il est facile de comprendre.

Au bulbe, aussi bien dans les cas de paralysie bulbaire isolée que de paralysie bulbaire compliquée de sclérose latérale, ou venant la compliquer, on trouve la même atrophie des pyramides, la même altération des noyaux d'origine des nerfs moteurs prononcée surtout au niveau de l'hypoglosse. S'il est des faits, rares d'ailleurs, dans lesquels rien n'ait été trouvé dans les pyramides anté-

rieures, il s'agit toujours de cas anciens et peut-être ces cas, malgré la compétence remarquable des auteurs, n'ont-ils pas été suffisamment fouillés, l'attention n'étant pas portée sur ces faits. M. Raymond m'a dit plusieurs fois que dans le cas publié avec le professeur M. Duval, il lui semblait bien qu'il aurait été impossible d'affirmer l'intégrité des pyramides. Et encore dans ces cas ne pourrait-on pas invoquer soit une disparition du processus dans les pyramides soit une variation de celui-ci. Nous n'inclinons pas cependant vers cette dernière hypothèse que nous repousserons au contraire en physiologie pathologique.

Il existe en outre une similitude frappante entre les altérations des racines des nerfs moteurs bulbaires et rachidiens, des nerfs moteurs et des muscles dans les deux maladies (Vulpian).

Si nous considérons les symptômes nous trouvons une analogie encore plus complète peut-être. Nous les avons assez décrits pour les mettre en parallèle, car ce que nous avons dit des phénomènes bulbaires de la sclérose latérale nous n'aurions qu'à le redire des symptômes de la paralysie bulbaire isolée.

Dans tous les cas compliqués ou isolés il existe d'abord, et parfois uniquement, de la paralysie, puis à la langue, et quelquefois de bonne heure, des phénomènes de contracture et de l'atrophie. Paralysie, contracture évidente ou latente, atrophie ne sont-ce pas là les trois grands phénomènes caractéristiques du prototype de la sclérose latérale. Si l'un quelconque manque ou a besoin d'être

recherché on se trouve en face d'une forme atténuée ou fruste de la maladie.

Si les phénomènes médullaires font défaut d'une façon absolue, on se trouvera en face de la forme bulbaire de la sclérose latérale. Celle-ci pourra elle même être une affection à début par paralysie bulbaire, par paraplégie des membres inférieurs. Elle pourra rester purement médullaire même à l'autopsie, mais le plus souvent elle sera, au moins à l'amphithéâtre, bulbo-médullaire, ou même cérébro-bulbo-médullaire, rentrant ainsi dans son cadre exact et vrai d'affection du faisceau pyramidal, toutes les altérations secondaires étant, comme nous le verrons, subordonnées à celles-ci.

D'ailleurs, comme le fait observer M. Vulpian, il existe des cas de transition qui servent à unir intimement les deux affections et il rapporte à ce propos deux faits très instructifs d'Eisenlohr. On devra donc conserver si l'on veut le nom de paralysie labio-glosso-laryngée en tant qu'affection spéciale à quelques cas rares qui ont besoin de nouvelles observations à l'appui, considérés comme étant d'origine cérébrale et pouvant, en effet, être rapportée à des lésions du cerveau. D'ailleurs ces cas ne peuvent prêter à la confusion, car l'analogie des symptômes n'est qu'apparente et leur marche permet de les distinguer très facilement de ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée. Il est bien prouvé aujourd'hui que paralysie labio-glosso-laryngée et atrophie musculaire progressive myélopathique sont des maladies bien distinctes, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue symptomatique et deux phénomènes qui avaient pu induire en erreur ont dis-

paru. L'atrophie musculaire progressive qui se complique de paralysie bulbaire est une sclérose latérale amyotrophique fruste. Le faciès myopathique est facile, ainsi que nous le verrons, à différencier du faciès bulbaire alors qu'autrefois ces deux faciès devaient être souvent confondus.

MARCHE — DURÉE — FORMES DE LA MALADIE

La marche de la sclérose latérale amyotrophique paraît en général plus rapide que celle des autres myélites. Son mode de début est très variable. Si on veut admettre avec nous la forme bulbaire de la maladie, il est certain que les cas dans lesquels l'affection aura débuté par le bulbe se montreront en plus grand nombre. Puis viennent immédiatement les cas débutant par les membres supérieurs, puis ceux débutant par les membres inférieurs. Le mode de début suivant le mode hémiplégique est une exception. Dans une de nos observations et dans celle de Blumenthal les phénomènes se sont développés en même temps d'une façon très nette aux membres supérieurs et inférieurs, et du côté du bulbe. L'atrophie et les phénomènes de contracture suivent la paralysie. Dans tous les cas, la marche est fatalement progressive. Elle subit certainement parfois des temps d'arrêt mais, en général, peu durables et les phénomènes s'aggravent rapidement.

La durée est très subordonnée aux phénomènes bulbaires et à leur intensité. Au début, M. Charcot croyait à une très courte durée totale, 2 ou 3 ans au plus, d'une façon générale. Son opinion s'est modifiée avec l'observation de nouveaux cas. Si la durée la plus commune

est courte, de 3 à 5 ans, il est des cas, parmi lesquels celui d'Ivry, dans lesquels l'affection dure depuis dix ans. On peut, il est vrai, voir des cas exceptionnels de dix mois à un ou deux ans de durée. Nous le répétons d'ailleurs, tout est subordonné aux phénomènes bulbaires, et ceux-ci peuvent être très intenses sans que pour cela la durée de la maladie soit très abrégée.

Il est inutile d'insister après ce que nous venons de dire sur la gravité du pronostic. Le malade atteint de sclérose latérale amyotrophique s'achemine fatalement vers l'impotence fonctionnelle absolue et la mort.

Est-il possible dès à présent d'esquisser des formes de cette maladie. La chose mérite dans tous les cas d'être tentée, au moins d'une façon générale.

A côté de la forme commune, répondant à un type parfait qui était indispensable pour la création de la maladie, on peut, si toutefois on admet l'opinion que nous avons soutenue, placer la forme bulbaire, répondant à l'ancienne paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne. A côté de ces deux formes parfaitement distinctes et fort bien étudiées dans leur principaux traits anatomiques et cliniques, on peut, dès à présent, placer les formes atténuées, trop peu nombreuses encore pour permettre leur subdivision.

La forme commune reste, dans tous ses traits principaux, telle que l'a décrite le professeur Charcot dans ses leçons de 1874. Débutant tantôt par les phénomènes médullaires, tantôt par les phénomènes bulbaires, elle est toujours constituée à un moment donné par un ensemble de symptômes bulbo-médullaires qu'il n'est guère possi-

ble de méconnaître, et consistant en paralysies avec atrophie, contracture et phénomènes spasmodiques aux membres, paralysie labio-glosso-laryngée avec ou sans phénomènes spasmodiques dans le domaine du bulbe. Quelquefois les phénomènes médullaires et bulbaires apparaissent à la même époque comme dans notre deuxième observation.

La forme bulbaire est constituée par le syndrome labio-glosso-laryngé de Duchenne et des auteurs qui l'ont suivi. Elle ne comprend que les faits dans lesquels les symptômes sont d'origine purement bulbaire, tout symptôme médullaire faisant défaut et alors même que l'examen anatomo-pathologique démontrerait l'existence de lésions de la moelle. Il est probable que cette forme se rattacherait à un moment donné par ses symptômes à la précédente si l'intensité des phénomènes bulbaires lui en laissait le temps.

Les formes atténuées ou frustes comportent une description plus difficile. Elles peuvent, en effet, être constituées par un assemblage très différent de quelques-uns des symptômes propres à la forme commune, ces symptômes pouvant à leur tour être plus ou moins modifiés. Dans notre première observation, tous les symptômes existaient tous également atténués. Le plus souvent c'est la contracture qui semble le plus faire défaut ; nous disons qui semble, car on peut, en général, trouver qu'elle a existé à un moment donné, ou tout au moins en tant que phénomène latent et dans les cas d'absence absolue de ce phénomène on trouve facilement, en cherchant avec soin l'existence de symptômes de même nature et de même valeur,

tels que l'exagération des réflexes, l'existence de spasmes spontanés ou provoqués, et même de secousses douloureuses. Nous verrons, d'ailleurs, en physiologie pathologique, combien ce phénomène contracture a le droit d'être passager et de rester inaperçu puisqu'il résulte de l'irritation des cellules motrices et qu'il est, par conséquent, subordonné à leur intégrité parfaite. Ajoutons que dans les trois formes on rencontre des lésions identiques et de même nature. Elles ne diffèrent que par leur étendue. L'analogie de la paralysie bulbaire avec la sclérose latérale est d'ailleurs basée autant sur la similitude de nature des symptômes que sur l'analogie des lésions des deux affections.

ÉTIOLOGIE

L'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique, de même que celle de toutes les scléroses primitives est des plus obscures.

La maladie s'observe surtout chez les adultes, ou plutôt dans le passage de l'âge adulte à la vieillesse. Seeligmuller prétend cependant avoir rencontré cette maladie chez quatre enfants de la même famille, nés de parents bien portants, et possédant trois frères ou sœurs absolument indemnes. Ces enfants n'avaient rien présenté de particulier à leur naissance. L'affection avait débuté chez chacun d'eux vers l'âge de neuf mois. Vers l'âge de deux ans, ils étaient devenus très inhabiles à la marche et vers l'âge de 5 ou 6 ans ils ne pouvaient plus se mouvoir, par suite de contractures qui rendaient les mouvements passifs très difficiles et très douloureux. Les réflexes étaient très exagérés. Il existait chez les trois aînés des phénomènes bulbaires. L'intelligence était intacte. Le tableau de l'affection que présentaient ces quatre enfants répond d'une façon absolue à la sclérose latérale amyotrophique. Ce fait n'a d'ailleurs rien d'extraordinaire, car W. Erb, a observé de son côté le développement de la maladie dans la première enfance, et on peut se demander si certains cas de tabes spasmodique de l'enfance ne doivent pas rentrer dans la catégorie de la sclérose latérale. On

apprend quelquefois que l'hérédité a pu jouer un certain rôle dans le développement de la maladie chez les adultes, mais le fait n'a rien de constant, et il est signalé dans un cas de Féré. Le plus souvent M. Charcot, dont l'opinion est rapportée par M. Dejerine, n'a pas rencontré chez les ascendants ou descendants des maladies de transmission héréditaire soit similaire soit dissemblable.

L'hérédité nerveuse proprement dite semble jouer un plus grand rôle. On la trouve notée dans un grand nombre d'observations et en particulier dans l'une des nôtres. Reste à savoir comment agit cette hérédité, ou plutôt par quoi est constituée la prédisposition héréditaire d'une façon générale. Schultze et Pick inclinent à croire qu'il faut chercher cette cause dans un arrêt de développement ou dans une anomalie dans la distribution des faisceaux blancs de la moelle. C'est la même raison d'ailleurs qu'ils invoquent dans l'étiologie de toutes les scléroses systématiques de la moelle, et ils apportent un certain nombre de faits anatomiques à l'appui de leur manière de voir. Si leur opinion est vraie, elle contribuera certainement à donner en partie la raison des formes frustes ou incomplètes de la maladie, car il existe certainement des degrés très variés dans les anomalies aussi bien que dans les arrêts de développement. On ne connaît que peu ou point l'influence de l'hystérie sur le développement de la sclérose latérale. La première malade de M. Charcot était hystérique depuis l'âge de 14 ans. Un de nos malades était certainement un cérébral, fils d'hystérique, mais que d'observations ne peuvent pas invoquer cette cause !

On a noté une foule de causes banales qui peuvent tout au plus jouer le rôle de causes occasionnelles et déterminer l'apparition des premiers accidents. Il convient de ranger parmi elles l'exposition au froid, à l'humidité. L'action du traumatisme paraît avoir exercé dans certains cas une influence plus précise.

La syphilis se trouve également notée dans un certain nombre d'observations, mais elle ne paraît pas avoir d'action directe sur le processus. Tout au plus semble-t-elle jouer le rôle de cause prédisposante.

Les excès vénériens semblent là, comme dans le tabes dorsalis, être plutôt un des premiers symptômes que l'on peut mettre sous la dépendance de l'irritation médullaire bien plutôt qu'une cause véritable. Nous verrons d'ailleurs que ces excès ne sont pas aussi fréquents que dans le tabes et dans un certain nombre de cas ils ne sont pas suivis d'impuissance. L'affection est certainement plus fréquente dans le sexe masculin, mais elle sévit sur le sexe féminin et, là encore, cette donnée ne peut nous fournir aucun renseignement utile.

PATHOGÉNIE

La sclérose latérale amyotrophique primitive constitue un type de myélite parenchymateuse et systématique. Parenchymateuse, car l'atrophie des fibres nerveuses de la région malade avec modification de la névroglie a certainement pour point de départ une irritation inflammatoire de ces fibres. Le fait de participation de la névroglie au travail morbide est secondaire et subordonné à l'altération des fibres nerveuses. M. le professeur Vulpian a étudié tous ces faits et ce mode de production d'une façon minutieuse, et la majeure partie de ce chapitre est basée sur ses recherches et ses idées. L'irritation du cylindre axe, qui paraît primitive, y entraîne d'abord des modifications qui vont en s'accentuant et ce filament disparaît à la longue par atrophie simple ou par destruction granuleuse. Bientôt la myéline se segmente et disparaît soit par suite de l'atrophie granuleuse des fibres nerveuses soit, et la chose est moins probable, par altération du protoplasma et des noyaux situés sous la gaine de Schwam. Dans tous les cas, l'irritation se transmet d'une façon secondaire du protoplasma des fibres nerveuses à la névroglie, et cette irritation secondaire n'a aucune tendance à s'étendre à la névroglie des

faisceaux voisins dont les fibres nerveuses sont restées saines.

On ne peut guère invoquer dans ces cas, ainsi que le fait observer M. Vulpian, une altération primitive des artères, car il faudrait trouver encore la raison de la limite des altérations vasculaires dans la région de tel ou tel faisceau. Il est bien plus probable que les altérations vasculaires sont dans ces cas particuliers plutôt secondaires, d'autant qu'elles consistent surtout en périartérite et que, d'autre part, on trouve des altérations vasculaires en dehors des points lésés, et celles-ci même parfois beaucoup plus considérables au niveau des parties malades. Si la nature et le mode de production de l'altération proprement dite des fibres nerveuses et de son extension aux parties voisines est difficile à déterminer, il est encore plus difficile de savoir pourquoi les fibres présentent des altérations, plus prononcées à tel ou tel niveau et pourquoi aussi ces altérations semblent débuter tantôt en un point, tantôt en un autre du trajet du faisceau latéral.

L'anatomie et la physiologie du faisceau pyramidal nous ont enseigné d'une façon aussi exacte que possible qu'il est constitué par des fibres allant des régions dites motrices de l'écorce cérébrale aux cellules nerveuses des cornes antérieures de la substance grise et de là aux fibres nerveuses motrices des nerfs bulbaires ou rachidiens. Ces fibres parties des grandes cellules pyramidales de la substance grise les feraient communiquer avec les cellules nerveuses des cornes antérieures en constituant ainsi les véritables conducteurs des imita-

tions motrices émanées de l'encéphale. Les points de dégénération descendante, si bien étudiés par Türck, Charcot, Vulpian, Bouchard et Brissaud donnent absolument raison à cette manière de voir et de concevoir le faisceau pyramidal. Dans ces cas, en effet, il est la seule portion atteinte dans la capsule, les pédoncules, le bulbe et la moelle. Il n'en est pas malheureusement toujours de même dans le cas de sclérose latérale, et nous disons malheureusement, car l'explication de tous les cas envisagés en général devient beaucoup plus difficile. On est forcé alors pour expliquer cette irrégularité dans la distribution et l'étendue des lésions de supposer que le faisceau pyramidal peut être atteint d'une façon indépendante dans l'une quelconque de ses parties, et en particulier dans sa portion médullaire, ou bien encore que les lésions de sa partie supérieure échappent à l'examen le plus minutieux ou aux méthodes employées. Il est bien difficile d'invoquer une régénération partielle du faisceau pyramidal sans quoi on pourrait également penser que les parties atteintes primitivement sont déjà guéries quand surviennent les phénomènes mortels et il se passerait alors dans le faisceau pyramidal, qui est en somme un gros cordon de fibres nerveuses, ce qui se passe dans la régénération des nerfs périphériques. On peut encore se demander quel rôle joue dans le processus et dans les différences de siège et d'étendue les fibres disséminées et alternantes qui paraissent propres au faisceau latéral.

Il paraît bien évident que les altérations des cellules des cornes de la substance grise antérieure sont toujours consécutives dans les cas de sclérose latérale primitive

aux lésions des faisceaux blancs. On peut se demander si cette propagation se fait par continuité de tissu, les fibres pyramidales paraissant communiquer d'une façon certaine avec les prolongements des cellules des cornes antérieures. La physiologie nous donne dans ces cas des renseignements que l'histologie est encore impuissante à nous fournir, car sans l'existence de cette communication, on ne comprendrait pas le mécanisme des mouvements volontaires. Nous devons dire que cette propagation atteint son maximum d'intensité dans la sclérose latérale amyotrophique primitive, car elle n'existe que rarement dans les dégénérescences secondaires, mais il nous suffit de savoir qu'elle existe et les travaux de Charcot et de Brissaud ne laissent aucun doute à cet égard. On peut même, en face d'une pareille différence dans l'intensité des deux processus, se demander si la cause qui produit la lésion des faisceaux pyramidaux ne produit pas, en même temps, d'une façon nécessaire, celle de la substance grise des cornes antérieures. Nous repoussons, dans tous les cas, l'idée, défendue par certains auteurs, du début du processus par la substance grise, mais nous voyons avec Debove et Gombault, Charcot et Marie, et Friedenreich que l'on doit attribuer en grande partie l'extension du processus scléreux qui a lieu dans la sclérose latérale amyotrophique à l'inflammation de la substance grise. Cette extension est en effet surtout marquée à la périphérie de la substance grise et pardessus tout des cornes antérieures, et elle existe beaucoup moins là où la substance grise est peu altérée.

Nous ne voulons pas ici entrer dans la recherche des

causes véritables de la sclérose primitive des faisceaux latéraux; nous avons dans le chapitre de l'étiologie avoué notre impuissance à cet égard. Nous avons, d'autre part, à propos de la physiologie assigné le rôle qui revient à la médecine expérimentale. Nous pouvons tout au plus chercher à donner l'explication des symptômes observés et de leur variation.

L'affaiblissement plus ou moins considérable des membres et des muscles de la face tient évidemment à la lésion de la portion pyramidale des cordons latéraux puisque c'est elle qui transmet les imitations motrices de la volonté.

La contracture et les phénomènes de même ordre sont plus difficiles à expliquer. Nous ne voulons pas faire ici l'étude de la contracture proprement dite. On sait que la contracture est une exagération morbide de la tonicité normale du muscle (Strauss). Le tonus musculaire est un état physiologique absolument inhèrent à l'intégrité de l'arc réflexe musculaire. Si l'arc réflexe est interrompu le tonus est aboli. S'il est intact mais si le centre de rêflexion est irritable tous les groupes musculaires qui reçoivent une incitation médullaire prendront une attitudé forcée comme dans le strychnisme (Brissaud). Nous ne parlerons d'ailleurs que pour mémoire de l'idée de Follin sur les contractures et de sa classification. La cessation de la contracture par l'application de la bande d'Esmarch a fait justice de cette opinion.

Quoi qu'il en soit de la contracture, la grande majorité des savants et des expérimentateurs pense qu'elle est le résultat direct ou indirect d'une irritation permanente

des grandes cellules motrices des cornes antérieures de substance grise. L'irritation directe est réalisée par le strychnisme expérimental. L'irritation indirecte se fait par propagation au moyen des faisceaux blancs latéraux et nous avons indiqué plusieurs fois que les fibres nerveuses du faisceau pyramidal semblaient avoir comme objectif fonctionnel les cellules des cornes antérieures de la substance grise. La sclérose de ce faisceau constitue pour les cellules une cause d'irritation permanente d'où la permanence du symptôme à des degrés et suivant des modes divers jusqu'au jour de l'atrophie complète des cellules. L'action indirecte des faisceaux latéraux dans la production de la contracture est suffisamment prouvée par l'absence de contracture dans les cas de lésions très avancées des cordons latéraux et par sa cessation malgré la persistance de cette même lésion. Si certains auteurs admettent l'irritation directe des cellules des cornes antérieures par les fibres nerveuses des faisceaux altérés, d'autres, au contraire, croient avec M. Vulpian que ces contractures se produisent par phénomène réflexe et qu'elles sont dues à la propagation de l'irritation des faisceaux latéraux aux éléments excito-moteurs ou sensitifs des cornes postérieures. L'excitation persistante de ces éléments mettrait alors en jeu d'une façon continue l'activité de certains groupes de cellules des cornes antérieures et provoquerait ainsi des contractions toniques des muscles animés par les nerfs qui naissent de ces cellules. Ainsi se trouveraient expliqués du même coup les phénomènes réflexes de la sclérose latérale. Quoi qu'il en soit, tous les auteurs sont à peu près d'ac-

cord sur ce fait que la contracture est due à l'irritation de la substance grise et qu'elle n'est que l'exagération du phénomène réflexe qui constitue le tonus musculaire. Cette irritation atteint des degrés variables. Dans l'espèce, elle n'est même pas absolument nécessaire. Il en résulte des variations dans les symptômes qui lui sont propres et même un défaut absolu de ces symptômes, de sorte, comme le dit M. Charcot, que l'on peut voir la lésion des cordons latéraux sans contracture et la contracture sans lésion des cordons latéraux, comme dans l'hystérie, mais il s'agit vraisemblablement dans ces cas de troubles fonctionnels de ce faisceau.

Ainsi se trouvent expliquées les formes atténuées et incomplètes de la sclérose latérale. Nous avons assez insisté sur les lésions rencontrées par M. Marie au niveau de l'encéphale sans revenir encore ni sur l'importance que pourrait avoir la constance de ces lésions dans la pathogénie des symptômes observés. Malheureusement aussi nous avons dit que les recherches ultérieures de M. Marie n'avaient pas confirmé ses recherches antérieures, sans pour cela enlever à celles-ci leur importance.

Il est bien entendu que l'atrophie musculaire succède aux altérations des cellules des cornes antérieures de la substance grise. Nous nous retrouvons là en face de phénomènes connus et indéniables. Il importe cependant de rappeler ici que cette atrophie peut, dans certains cas isolés, être indépendante des lésions centrales et même des lésions phériphériques, mais il s'agit alors d'affections spéciales desquelles nous n'avons

nullement à nous occuper. Là encore on voit que si l'atrophie est un symptôme propre aux lésions des cornes antérieures elle peut cependant se montrer en dehors de ces altérations.

DIAGNOSTIC

Si, souvent, le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est facile et peut difficilement prêter à la confusion, il n'en est pas toujours ainsi. Il nous aura suffi d'ailleurs de montrer l'existence des formes atténuées ou incomplètes pour signaler la confusion très possible de ces cas avec bon nombre d'affections d'origine spinale ou de contractures hystériques. La réciproque est vraie et on a assez souvent attribué à une autre cause ou rangé sous un nom différent des cas quelque peu difficiles à classer de sclérose latérale.

Nous ne rapporterons pas ici les observations de Leyden. Il en a été suffisamment parlé au cours de ce travail et nous n'y reviendrions même pas si nous ne voulions montrer par leur exemple quelques-unes des difficultés du diagnostic. Il est vrai que si Leyden avait même connu la maladie de Charcot, il se serait borné à y rattacher les cas observés par lui en montrant les anomalies que cette affection peut présenter, son travail aurait certainement ainsi rendu plus de services, et il aurait surtout laissé quelque chose de plus derrière lui.

Entrons donc dans le diagnostic proprement dit et éliminons l'hystérie, cette affection à phénomènes si bizarres, si variables, qui, pouvant tout simuler, se prête

si peu à une description d'ensemble. En 1886, alors que nous avions l'honneur d'être l'interne de M. le professeur Proust, nous pûmes observer et suivre pendant quelque temps, une jeune femme qui présentait un ensemble de symptômes offrant une analogie presque complète avec la sclérose latérale amyotrophique, contracture généralisée aux membres inférieurs et supérieurs avec impossibilité absolue de les mouvoir, paralysie de l'orbiculaire des lèvres, un peu de parésie de l'orbiculaire des paupières, parole et déglutition difficiles. Tous ces phénomènes avaient débuté brusquement en s'accompagnant de vives douleurs. On fit sur cette affection une foule d'hypothèses invraisemblables, et au bout de deux à trois mois, la malade se chargea elle-même de juger son état en guérissant d'une façon complète. Il est évident qu'avec une grande réflexion le début subit des accidents, la généralisation très rapide des phénomènes de contracture et leurs formes, la paralysie de l'orbiculaire des paupières, les phénomènes de sensibilité impliquaient le diagnostic d'hystérie. Ce fut évidemment l'affection à laquelle on songea le plus, mais enfin les hésitations étaient permises et se seraient même prononcées si la malade n'avait eu le bon esprit de guérir. M. Vulpian rapporte dans ses leçons, qu'il a observé à la Charité un cas semblable. Le malade mourut un jour pour une autre affection, spasmes et contracture ayant disparu sans laisser de traces et on ne put retrouver à son autopsie aucune lésion des muscles. Nous ne croyons pas même que dans ces cas l'on puisse se rattacher à l'idée d'une sclérose latérale d'origine hystérique. Il suffit

d'ailleurs dans tous les cas que l'on sache qu'il faut songer à l'hystérie pour qu'il soit facile de l'éliminer.

La sclérose latérale amyotrophique pourra au moins dans ses formes atténuées être confondue avec l'atrophie musculaire progressive myélopathique, type Aran-Duchenne. Il suffira pour éviter cette confusion, de se rappeler que dans la maladie de Charcot, il y a prédominance de la paralysie sur l'atrophie et que le second de ces phénomènes arrive après le premier. Dans le type Aran-Duchenne, au contraire, l'atrophie commence, et la paralysie, si elle existe, est consécutive à l'atrophie. En outre, l'existence de contractures latentes ou permanentes avec exagération des réflexes tendineux parachèveront le diagnostic de sclérose latérale. Enfin le syndrôme paralytique labio-glosso-laryngée est propre à la sclérose amyotrophique et ne se rencontre jamais dans l'atrophie musculaire myélopathique, et ce seul syndrôme suffit vers la fin, pour lever tous les doutes, alors que les réflexes tendineux et les contractures ont pu disparaître.

Dans tous les cas, considérés comme appartenant au type Aran-Duchenne qui nous semble devenir de plus en plus rare, on devra rechercher au contraire, avec un soin extrême, s'il existe des phénomènes spasmodiques même atténués et leur existence plaidera en faveur de la sclérose. Le diagnostic devra certainement se faire avec la myopathie atrophique progressive de Landouzy et Dejerine, car l'erreur qui paraîtrait ne devoir être jamais commise, l'a été certainement plus souvent que l'on ne pense et nous connaissons tel médecin très distingué qui présentait un

faciès myopathique comme un type de paralysie labio-glosso-laryngée.

L'interrogatoire du malade, le début de l'affection pendant l'enfance et le plus souvent par la face, la marche lente et particulière de la maladie, la différence très notable qui existe entre les deux faciès ne permettra pas de s'arrêter longtemps à l'idée de la myopathie.

Beaucoup plus délicat et difficile est le diagnostic avec la sclérose en plaques disséminées. Si en effet on n'observe le plus souvent dans cette affection ni contracture permanente, ni atrophie musculaire, il existe des cas anormaux dans lesquels on rencontre ces deux phénomènes. Le tremblement caractéristique de la sclérose en plaques, pourra lui même être confondu avec un mouvement spasmodique de la sclérose latérale.

Nous nous rappelons un cas de sclérose latérale observé à Ivry, dans le service de notre maître, le docteur Raymond, qui a donné lieu à une thèse basée entièrement sur la question de diagnostic. Nous rapportons ici le commencement de l'observation consignée dans la thèse de Lhéritier de Chezelle et la fin, jusqu'à ce jour au moins, mise obligeamment à notre disposition, par M. Gombault. M. Raymond s'était arrêté au diagnostic de sclérose latérale après s'être demandé longtemps si l'on se trouvait en face d'une sclérose en plaques anormale ou d'un cas de tabes spasmodique. L'état actuel du malade a confirmé son opinion et le tremblement du début était un phénomène purement spasmodique. Le tremblement lui-même peut faire défaut dans la sclérose en plaques, de même que les attaques apoplectiformes et

tous les phénomènes cérébraux. Le diagnostic peut alors devenir d'une délicatesse extrême, d'autant qu'à un moment donné, il peut exister dans la sclérose en plaques des lésions disséminées de façon telle que cette affection simulera d'une façon parfaite la sclérose latérale. Il faudra alors attendre la marche des évènements pour juger la question en dernier ressort. M. Dejerine, dans un cas de sclérose en plaques avec contracture signalé par lui, cite comme moyen de diagnostic, l'intensité de cette contracture et sa persistance malgré l'atrophie des muscles. On pourra encore se baser sur l'absence dans le cas de sclérose en plaques de la paralysie labio-glosso-laryngée. La sclérose secondaire descendante même lorsqu'elle sera bilatérale, ce qui est un fait rare, sera d'un diagnostic facile par la marche si différente de la maladie dans les deux cas et la différence des symptômes.

Le tabes dorsal spasmodique de M. Charcot, ou paralysie spinale spastique d'Erb, ou encore myélopathie spasmodique de Vulpian, montre par la diversité de ses noms, combien le syndrôme qui le constitue est encore mal défini au point de vue de son unité. On est arrivé même parfois à démasquer derrière lui une sclérose latérale à début insidieux (Morgan, Dreschfeld, Hopkins, Aufrecht, Minkowski). Quand le syndrôme est en rapport parfait avec les descriptions d'Erb et de Charcot on basera le diagnostic sur l'absence d'atrophie, sur l'envahissement primitif des membres inférieurs, sur les phénomènes spasmodiques qui, pendant longtemps, précédent la contracture et enfin sur l'évolution bien plus lente et l'absence de phénomènes bulbaires.

La pachyméningite cervicale hypertrophique, caractérisée anatomiquement par une lésion très prononcée des méninges au niveau de la moelle cervicale, et une myélite transverse disséminée consécutive est une myélite diffuse, qui comporte une période de début très douloureuse suivie d'une période de paralysie et d'atrophie et de troubles de sensibilité consistant en plaques d'anesthésie, se distingue de la sclérose latérale par l'absence d'atrophie musculaire aux membres inférieurs, l'existence de la période douloureuse du début, des troubles de sensibilité qui surviennent dans la suite, des eschares à développement rapide, des troubles de la vessie et du rectum, toutes choses qui font défaut dans la sclérose latérale primitive. Enfin la paralysie pseudo-hypertrophique ne comporte pas de phénomènes bulbaires.

TRAITEMENT

Ce que nous avons dit de la marche fatalement progressive de la sclérose latérale amyotrophique et de son pronostic, permettait de présumer l'inefficacité au moins relative des procédés thérapeutiques mis en usage pour combattre cette redoutable affection.

Mais c'est bien là le cas d'appliquer le précepte : *primo non nocere ;* car si la thérapeutique est impuissante, elle peut devenir très dangereuse, quand elle est appliquée d'une façon intempestive. Tout le monde connaît l'histoire rapportée par Duchenne de ce médecin qui, frappé d'hémiplégie avec légère contracture, crut utile de se faradiser les muscles. Il put heureusement renverser du pied la pile qui faisait marcher son appareil d'induction, mais quelques secondes avaient suffi pour amener des contractures très douloureuses et comme tétaniques qui durèrent plusieurs semaines. On devra donc au début de la maladie surtout, s'abstenir de tous procédés excitants et surtout ne pas songer à l'électricité. L'hydrothérapie produira également au début une trop forte excitation et pourra augmenter ou hâter la contracture. Il en est de même du seigle ergoté.

Il semble qu'on retire de meilleurs effets des révulsifs appliqués sur la colonne vertébrale, des affusions

d'eau chaude au même niveau, des bains tièdes assez souvent répétés, de l'iodure et du bromure de potassium. Le phosphure de zinc a paru dans quelques cas produire une légère amélioration. Le nitrate d'argent, les divers alcaloïdes produisent peu ou point d'effet.

Plus tard, à la dernière période, quand l'atrophie aura fait disparaître la contracture, la faradisation pourra peut-être rendre quelques services. Elle semble à toutes les périodes être d'un emploi utile dans les phénomènes bulbaires. On pourra sans s'adresser à la maladie elle-même, chercher à calmer les symptômes par des moyens appropriés. Le chloral a assez facilement raison de l'insomnie. Quelquefois la valériane suffit.

En somme, nous sommes absolument désarmés, et nous ne pouvons guère songer qu'aux palliatifs. S'ils peuvent avoir raison des phénomènes douloureux, on a le droit de se montrer satisfait.

OBSERVATIONS

Observation (personnelle)

Sclérose latérale amyotrophique et phénomènes spasmodiques et paralytiques atténués. Prédominance de l'atrophie musculaire. Début par les membres supérieurs. Phénomènes bulbaires.

Le nommé S... Bernard, âgé de 43, ans entre au mois de septembre 1885, dans le service du Dr Raymond, à l'hôpital St-Antoine. Nous l'y trouvons au mois de février 1886, à notre entrée dans le service.

Antécédents. — Aucuns antécédents nerveux dans sa famille. Père et mère morts à un âge avancé. Lui-même a toujours été bien portant. Sa profession de terrassier l'exposait aux variations de température et le condamnait à des travaux durs et excessifs. Pendant six ans, il a été employé à la fonte du plomb, mais il n'a jamais présenté d'accidents saturnins. Il s'était toujours bien porté jusqu'au mois de janvier 1886.

Début. Marche. — Neuf à dix mois avant d'entrer à l'hôpital, il s'aperçut que sa main droite devenait inhabile à tenir les outils. Elle était souvent froide, engourdie. Son pouce se fléchissait malgré lui et il éprouvait une certaine difficulté à l'étendre. Peu de temps après, il ressentit des phénomènes absolument analogues dans la main gauche. Vers la même époque, il ressentit des secousses douloureuses dans les bras et les avant-bras. A la flexion du pouce succéda la flexion des autres doigts, flexion qui paraissait plutôt due à la prédominance des fléchisseurs sur les extenseurs, car avec des efforts, le malade pouvait encore se servir de ses doigts. Les secousses douloureuses étaient fréquentes et presque continuelles.

Vers le mois de mars ou d'avril, le malade remarqua que ses mains d'abord, puis ses avant-bras, commençaient à maigrir. Cette atrophie alla en s'accentuant augmentant l'inhabileté jusqu'à son entrée à l'hôpital. Vers le mois de juillet, l'atrophie gagna les muscles du tronc de la nuque et du cou, et la tête du malade se reporta en avant, son menton incliné sur le sternum.

Etat en Février 1886. — A notre arrivée dans le service du Dr Raymond, nous le trouvons dans l'état suivant. Faciès légèment hébété. Rides et sillons plus prononcés que normalement. Bouche légèrement entr'ouverte. Aucune atrophie de la langue ou des muscles de la face. Légère difficulté pour siffler ou souffler. Mastication et déglutition parfaite. Les bras sont pendants le long du corps, mais nullement fixés contre le tronc par la contracture. Les doigts et surtout le pouce sont fortement fléchis. On peut les redresser quelque peu en provoquant de la douleur. Il n'existe pas encore de rétraction tendineuse à ce niveau. Atrophie considérable des extenseurs moins marquée du côté des fléchisseurs. Pas de rétraction des biceps. Atrophie du deltoïde et du trapèze. Réflexes tendineux un peu exagérés. Secousses fibrillaires constantes très visibles s'augmentant par la pression des muscles qui est douloureuse. Les membres inférieurs présentent un léger affaiblissement. Le malade ne peut plus courir. Il monte difficilement les marches. Quelques douleurs au niveau des cuisses, qui présentent des secousses fibrillaires visibles. Très légère exagération des réflexes tendineux.

Rien d'intéressant à signaler jusqu'à fin mai. Le malade sort d'ailleurs de l'hôpital du 15 mars au 20 mai. A sa rentrée, le 20 mai, on reprend une note sur son état qui est le suivant. Rien de bien changé du côté du facies qui est toujours quelque peu hébété. La parole est plus lente sans atrophie, de la langue. La mastication et la déglutition se font encore très bien. Rien du côté des sens spéciaux.

Atrophie très prononcée des deux membres supérieurs surtout de la main et de l'avant-bras. Les muscles de l'éminence

thénar n'existent plus. Les doigts sont toujours fléchis. Les tentatives d'extension provoquent de la douleur. Il existe déjà un peu de rétraction tendineuse. Les mains sont en flexion sur les avant-bras. Tumeur dorsale des poignets. L'avant-bras est très atrophié sur toutes ses faces. Il est aplati dans le sens transversale et présente à sa face antérieure une véritable gouttière. Les mouvements de flexion et d'extension sont à peine possibles tandis que ceux de pronation et de supination sont conservés. Le biceps a diminué de volume mais il forme encore sous la peau une saillie assez considérable. La flexion de l'avant-bras sur le bras, impossible à droite, se fait encore à gauche d'une façon générale, le côté droit le premier pris est aussi le plus atrophié, de sorte que le malade ne peut plus faire exécuter aucun mouvement à son bras droit. Les mouvements du bras gauche sont limités mais possibles. Le deltoïde est très atrophié des deux côtés surtout à droite , conservation des réflexes. La marche est pénible, difficile, mal rassurée. Tout le corps se porte en avant et les jambes sont dans l'impossibilité de le soutenir. Dans la station verticale, impossible sans l'aide d'un appui, les pieds deviennent violacés et se refroidissent. On aperçoit des secousses fibrillaires surtout au niveau du triceps fémoral. Les muscles sont très peu atrophiés. Pas de contractures, mais élancements douloureux,secousses, crampes. La jambe est forcée de se replier sur la cuisse. Les mouvements fibrillaires sont exagérés par la pression des masses musculaires et deviennent très visibles. Les grands pectoraux sont très atrophiés. Les parties restées saines offrent des contractions assez fortes qui se dessinent en saillie sous la peau. Le grand dentelé est également en voie d'atrophie marquée.

Les omoplates font saillie en arrière. Leur bord interne est écarté de la paroi thoracique. Le faisceau supérieur du trapèze est bien renversé. Les muscles de la nuque ont en grande partie disparu, aussi la tête retombe en avant, ses mouvements de rotation et d'inclination se font bien.

La sensibilité au toucher et à la piqûre est normale.

Douleurs en ceinture très prononcées au niveau des insertions du diaphragme. Ce muscle paraît en voie d'atrophie, car il existe déjà un peu de dyspnée qui peut être rapportée à son défaut d'action.

Crampes douloureuses dans les membres supérieurs et surtout dans les membres inférieurs.

Santé générale excellente. Rien du côté des réservoirs. Rien d'intéressant du côté de l'appareil génito-urinaire.

Tous ces phénomènes continuent progressivement, lentement et vont s'accentuant de plus en plus, sans modification subite dans leur marche. L'observation journalière dit peu de chose. Nous reprenons l'état complet y compris l'examen de la réaction électrique, fait par M. Dejerine au mois de septembre. M. Dejerine qui observe le malade à diverses reprises en août et septembre, confirme le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique incomplète.

Septembre 1886. Les phénomènes bulbaires se sont accentués. L'aspect d'hébétude s'est prononcé. La parole est plus lente, plus difficile. La mastication est très difficile et on est forcé d'alimenter le malade avec des bouillies. La déglutition est gênée. Depuis la fin d'août le malade est tourmenté par une sialorrhée incessante, quelquefois très abondante. Nous l'avons vu remplir une cuvette. La tête est de plus en plus penchée en avant et fixée ainsi par une légère rondeur. Les mouvements spontanés sont impossibles. Les mouvements forcés sont douloureux. Les membres supérieurs pendent le long du tronc inerte. Le malade n'en use qu'avec beaucoup d'efforts. Les doigts sont en flexion prononcée, mais la persistance de cette flexion qui, au début, paraissait être sous la dépendance de la contracture, est maintenant manifestement due à des rétractions tendineuses très prononcées. Les muscles extenseurs semblent avoir complètement disparu. Les réflexes malgré l'atrophie considérable existent encore.

La marche est devenue à peu près impossible sous l'assistance d'un aide, elle est traînante. Le malade avance à très

petits pas, mais sans rien présenter de la marche spasmodique. Les triceps sont en voie d'atrophie de même que les muscles du mollet. Il existe toujours dans la jambe et la cuisse des secousses fibrillaires et des spasmes douloureux. La pression des masses musculaires est douloureuse.

Rien à noter du côté des sens ou de la sensibilité générale. Le malade est triste.

L'examen électrique pratiqué le mois suivant à un moment ou l'état était sensiblement le même a donné les résultats suivants.

Courants faradiques. — Appareil à chariot et à pendule. Bobine 12, 39. Maximum d'excitation 0,11 centim. 1/2.

Côté droit. — Grand pect. dr. 9 et 1/2. Deltoïde ; partie postérieure 9, partie latérale 7 1/2. Biceps 11. Triceps 10 1/2. Long supinateur 2. Extenseurs, fléchisseurs, radiaux, interosseux, éminence thénar et hypothénar 0.

Côté gauche. — Grand pectoral 10. Deltoïde 7. Biceps 7 1/2. Triceps 7 1/2. Long supinateur et radiaux 3 1/2. Extenseurs, fléchisseurs, éminence thénar et hypothénar, 0.

Membre inférieur gauche. — Triceps 7. Jambier antérieur et extenseur commun 3 1/2.

Membre inférieur droit. — Triceps 5. Jamb. antérieur et extenseur commun 0.

Trapèze droit. — 10. Trapèze gauche 7. Sous-épineux gauche 3 1/2. Sous épineux droit 3 1/2.

Courants continus. — Appareil de Gaiffe à galvanomètre. Mesure à 10 mill.

Côté droit. — Biceps NFC $<$ PFC.
Deltoïde NFC $=$ PFC.
Grand pectoral NFC $<$ PFC.
Avant-bras. Extenseurs NFC $>$ PFC.
Fléchisseurs O.
Triceps crural NFC $=$ PFC.

Côté gauche. — Biceps NFC $>$ PFC.
Deltoïde MFC $>$ PFC.

Triceps NFC > PFC.

Triceps crural NFC > PFC.

En somme, contractilité faradique très affaiblie ou nulle au niveau des muscles atrophiés.

Avec les courants continus, réaction de dégénérescence incomplète ou nulle. Rien en somme de bien intéressant. Le malade a été conduit au mois de décembre dans le service du professeur Charcot. Il y a été soumis à un examen approfondi. Son état est en ce moment sensiblement le même qu'au mois de septembre. La sialorrhée a disparu. Le malade ne peut presque plus se lever, et une fois levé il ne peut ni marcher seul ni se remettre dans son lit.

Réflexions. — En somme sclérose latérale amyotrophique indubitable, grâce à l'ensemble et à la suite des phénomènes. Affaiblissement des membres. Contracture très légère et très limitée, mais spasmes douloureux. Atrophie considérable précédée et accompagnée de douleurs, persistance des réflexes malgré l'atrophie très marquée. Phénomènes bulbaires.

Observation II (personnelle)

Sclérose latérale amyotrophique à début bulbo-médullaire. Rapidité de la marche. Intensité de la contracture tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs Réflectivité très exagérée.

Le baron X..., sujet russe, autrefois très distingué, retiré en France pour raisons politiques nous a transmis lui-même certains points de son observation que nous reproduisons in-extenso pour l'originalité du fait.

1. *Prodromes.* — Antérieurement au mois de mars 1886, j'ai pendant quelque temps remarqué dans la position assise, que mes genoux s'écartaient naturellement l'un de l'autre et que de les tenir réunis m'était une gêne. Fatigues matinales et douleurs volantes, tantôt dans les doigts de la main droite, tantôt dans l'autre ou bien encore dans les pieds. Je ne mentionne pas les secousses violentes dans les jambes au moment de m'endormir, ces phénomènes s'étant produits de temps à autre depuis près de dix ans.

2. *Premiers symptômes.*— Au mois de mars 1886, je fus atteint un soir de violentes tranchées, s'irradiant dans toute la région dorsale et surtout rénale. Je pris le lit. Médication : cataplasmes chauds, purgations, eau de chaux. Le médecin du quartier appelé en toute hâte, attribua ces douleurs au passage d'un calcul. Je fus trois ou quatre jours à me soigner. Lorsque je me levai enfin, mes jambes me semblèrent cotonneuses. Une sensation de froid dans le dos ne me quittait pas. Cependant je repris ma vie ordinaire, très active et cherchais par tous les moyens à surmonter les sensations désagréables, surtout de lassitude, qui me prenaient et me quittaient sans motif apparent. C'est alors que je m'aperçus de la raideur de certains escaliers, surtout à la descente, de la difficulté de descendre d'omnibus en pleine marche ou de monter. Le moindre apéritif tels que : madère, vin de quinquina, vermouth, etc. me donnait immédiatement une pesanteur extraordinaire dans les jambes et une démarche chancelante, comme si les deux *doigts* d'un vin quelconque s'en prenait à la tête. Je butais souvent, et parfois très subitement une de mes jambes me semblait endormie, tantôt l'une tantôt l'autre.

Ces symptômes duraient déjà depuis environ un mois, quand une raideur accompagnée de faiblesse, se manifesta dans la jambe droite, et je commençai, comme le disaient mes amis à tirer le pied. Je pensai alors que c'était rhumatismal et n'entrepris aucun traitement, mais bientôt en avril et mai 1886, la raideur et la faiblesse atteignirent la jambe gauche. C'est alors

que je m'en fus consulter mon brave Docteur M. Chéron, qui m'avait en 1875 soigné dans une bronchite. M. Chéron me déclara que c'était très sérieux, que j'avais une *parésie*. Il m'ordonna des douches froides et me prescrivit successivement pour l'usage intérieur de l'extrait thébaïque, de l'iodure de potassium à hautes doses, de l'arséniate de strychnine, mais rien n'y fit. Après les premières six douches, je fus atteint d'un coryza affreux, j'interrompis et quant aux médicaments, tous semblaient m'irriter et me faire du mal plutôt qu'autre chose. La difficulté de marcher, de me lever, devenant toujours plus grande surtout le matin et le temps froid, je résolus de consulter un spécialiste.

Le hasard m'indiqua le docteur J.... Je le vis le 15 juin 1886. Après examen M. J... me prescrivit des douches tièdes, du seigle ergoté et une saison à Néris ; à ce moment-là j'étais déjà extrêmement fatigué et marcher devenait pour moi un véritable problème. Les secousses musculaires petites et continues, avec ou sans douleur, apparurent sur les deux bras également, pris parfois d'engourdissement subit. La nuit je me réveillais subitement par une constriction de la gorge et de tout un côté du col, surtout le côté gauche était *endormi*, je me sers à dessein de cette expression courante, car, même au toucher, le cou était momentanément insensible, puis quand je changeais de position, venaient les *fourmis*, la circulation se rétablissait et je reprenais du sommeil.

J'ai dit que le 15 juin, M. J... m'avait prescrit des douches tièdes (2 par jour) et comme à cette époque je me trouvais être aussi Job que possible, je dus renoncer à l'entreprise immédiate de ce traitement. Je me bornais donc à prendre le seigle ergoté et à me faire des pointes de feu le long de la colonne vertébrale.

Le seigle ergoté que j'ai pris pendant 15 jours environ ne m'a fait aucun bien, au contraire quant aux pointes de feu je les supportais assez bien.

Le 4 juillet 1886, je me sentis trop malade pour sortir et depuis ce jour je suis resté dans ma chambre travaillant tou-

jours, mais ne pouvant plus faire que très difficilemnt les quelques pas nécessaires pour passer de mon lit à mon fauteuil, de là à la salle à manger, et, le tout bien entendu avec le secours d'une personne que je prends sous le bras en m'appuyant sur une canne de la main droite. Il y a certains jours où sans motif apparent je marchais presque seul et sans appui. Cela durait un ou deux jours et puis la difficulté devenait de plus en plus grande. Graduellement, mes bras en commençant par le bras droit se sont pris et l'état a empiré lentement mais progressivement, sans interruption notable. En résumant les premiers symptômes notables, je suis forcé de les diviser en 3 groupes : 1° Phénomènes caloriques ; 2° Phénomènes dynamiques et 3° Phénomènes algides. Cette division quelque peu arbitraire n'a de valeur qu'au point de vue des sensations subjectives, mais m'a semblé utile d'indiquer à cette place, les trois manières de souffrances que j'ai ressenties.

Au début du mal, ce qui prédominait, c'était la sensation de froid, surtout aux extrémités inférieures et pour peu que je m'exposasse à la température basse du dehors les douleurs se manifestaient aussitôt. Rentré au chaud les douleurs cessaient.

N'ayant jamais eu le moindre accident syphilitique, j'ai mené une existence très active, sans excès d'aucune espèce. Marcheur intrépide et passionné j'ai fait, dans mes années d'études de longues excursions à pied, parcourant toute la Forêt-Noire et allant de Munich au lac de Guarde (frontière méridionale du Tyrol) et revenant à Munich de la même manière. J'ai chassé touto ma vie ; j'ai monté à cheval depuis l'âge de onze ans. En Sibérie, j'ai fait plus de 1.500 kilomètres à cheval sans en éprouver une grande fatigue. J'ai été très vigoureux, mais toujours excessivement nerveux, et sujet à des sensations morbides qui en réalité cessaient aussitôt que mon système nerveux se calmait.

Il me souvient à ce sujet un fait caractéristique. En 1865, pendant une mission dans l'intérieur de la Russie, je me sens, certain matin, pris d'une fièvre violente, accompagnée de vio-

lents battements de cœur. Le premier médecin de la ville qui était en même temps mon ami, vint me voir. J'étais couché et, je l'avoue, fort inquiet. M. X..., m'examine, me rit au nez et m'ordonne séance tenante de faire apporter une bouteille de Champagne; nous la vidâmes ensemble et la fièvre et les palpitations disparurent aussitôt. Sur ce chapitre jè pourrais en dire très long, mais tous les détails confirmeraient uniformément que je suis affligé du tempérament de ma mère.

Dans une note complémentaire, le malade nous parle de ses troubles de la parole. Ils sont survenus absolument à la même époque que les premiers phénomènes du côté de la motilité. La parole qui était très rapide, très claire, très facile, est devenue lente, embarrassée, difficile, tant par suite de la difficulté à mouvoir la langue que de la peine à mouvoir les lèvres. Celles-ci se contractent sans motif pour rire ou pour pleurer et le malade a une peine infinie à les ramener à leur état normal. Ces spasmes ont existé dès le début de l'affection.

L'exposé que le malade fait lui-même de ses douleurs et de ses tourments, nous a paru intéressant à noter tel qu'il a été dicté par lui, d'autant que notre observation sera seulement la confirmation de la sienne.

M. Raymond a été appelé pour la première fois à lui donner ses soins dans les premiers jours de décembre. J'ai pris la suite de ses soins vers la fin du même mois, et constaté les phénomènes suivants.

Le malade est un cérébral, fils d'hystérique, âgé seulement de 43 ans, paraissant avoir possédé une intelligence au-dessus de la moyenne. Il a mené une vie de surmenage et de fatigues de toute sorte. Exilé de son pays pour opinions politiques exagérées il a eu a endurer de grandes privations et de grands ennuis.

Beaucoup plus nerveux depuis quelques mois, il a ressenti les premières atteintes de son affection en mai 1886.

Dès le début, sa parole est devenue lente, embarrassée et un peu saccadée, ses bras et ses jambes sont devenus inhabiles à

le servir. En même temps il a ressenti de vives douleurs dans les membres non seulement sous forme d'élancements, mais encore sous formes de secousses. Bientôt la marche est devenue tout à fait impossible. Les bras et particulièrement le bras droit ont été fixés le long du thorax par une raideur que le malade ne pouvait surmonter. Les mains sont devenues inhabiles même pour tenir une plume et écrire. Les doigts avaient de la tendance à se mettre dans l'état de flexion. Presque immédiatement le malade remarque que ses muscles étaient le siège de mouvements fibrillaires visibles sous la peau et que plusieurs groupes particulièrement aux mains diminuaient de volume. A la fin de décembre nous trouvons le malade dans l'état suivant.

Le faciès est hébété sans grande expression, et offre au premier abord le même agent que chez les ramollis ou les paralytiques généraux. La tête est inclinée en avant sur le sternum et ne peut se redresser qu'avec difficulté. Les lèvres sont toujours légèrement entrouvertes et agitées de quelques mouvements à l'état de repos. La langue ne paraît pas atrophiée. La parole est lente, saccadée, mais assez facile à comprendre. La déglutition n'est que peu ou point gênée. Quand le malade pleure ou rit, quelquefois sans motif d'ailleurs, les pleurs et les rires ne peuvent cesser quand il le veut, malgré tous ses efforts. Exagération du réflexe massétérin. Les membres supérieurs se meuvent assez difficilement. Le bras droit est fixé le long du corps, le malade ne peut l'écarter, à sa guise, et quand on veut l'éloigner on provoque une douleur assez vive. L'avant-bras est étendu sur le bras. Ses doigts ont de la tendance à se fléchir sur les mains. Atrophie du deltoïde assez prononcée, très légère au biceps, très prononcée du côté des muscles de l'avant-bras et de la main surtout, au niveau des interosseux et des éminences. C'est par ces points d'ailleurs, que l'atrophie a commencé. Mêmes phénomènes moins accentués au bras gauche. Secousses fibrillaires constantes et très visibles.

Du côté des membres inférieurs, la marche est impossible sans l'assistance d'un aide. Les cuisses et les jambes peuvent

se fléchir et s'étendre, mais les pieds sont contractés en dedans et ont l'attitude du varus équin. Douleurs au niveau des jambes et des cuisses. Crampes et spasmes très pénibles quelquefois la nuit, empêchant le malade de dormir.

Douleurs dans le dos et dans la région des reins. Pas d'autres phénomènes de sensibilité. Abolition presque complète des fonctions génitales. Rien du côté des réservoirs. Les fonctions génitales ont paru pendant plusieurs années un peu exaltées.

L'intelligence est peut-être moins nette, mais conservée.

Le traitement au phosphure de zinc a paru atténuer quelque peu les spasmes et les secousses douloureuses et rendre les mouvements un peu plus faciles.

Observation III

(Inédite, due à l'obligeance du professeur Charcot.)

Sclérose latérale amyotrophique. Prédominance des phénomènes de paralysie et d'atrophie. Absence de contracture permanente. Exagération des réflexes. Phénomènes bulbaires. Atrophie de la langue.

Le nommé Bouh..., âgé de 32 ans, entre à l'hospice de la Salpêtrière, service du professeur Charcot, le 21 mars 1883. Salle Bouvier, lit n° 18.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 57 ans (probablement d'une affection cardiaque, avait les jambes enflées). *Il avait épousé sa cousine germaine; le malade est donc issu d'un mariage consanguin.*

Mère encore vivante, 55 ans; malade depuis 5 ans; elle ne peut plus travailler, mais n'est pas paralysée.

Le malade a un frère de 27 ans, qui paraît être asthmatique. Deux oncles bien portants. Pas d'antécédents nerveux.

Antécédents personnels. — Le malade était cultivateur jusqu'en 1870. Il était fort, vigoureux et avait toujours joui d'une bonne santé.

En 1870, il entre au service militaire et fait partie de l'armée du Nord. Il reste dans l'infanterie de ligne jusqu'en 1873, époque à laquelle il passe dans la garde républicaine.

En 1871, il a eu une fièvre typhoïde intense : en 1875, une blennorrhagie ; jamais de chancre, pas traces de syphilis ; pas d'alcoolisme. Pas d'excès vénériens.

Il se marie en 1879. Fonctions génitales normales, pas d'enfants. Cependant sa femme a fait une fausse couche il y a 2 ans.

Début il y a 3 ans 1/2. — Le malade fait remonter le début de son affection au mois de septembre 1880. Alors il commence à ressentir dans l'éminence thénar gauche, des battements (secousses fibrillaires). Ces battements sont visibles à l'extérieur et soulèvent la peau. Parfois le pouce est agité de petits mouvements produits par les secousses. Très peu de temps après, en voulant recoudre un bouton à son pantalon, il s'aperçoit que la main gauche est faible et qu'il ne peut retenir l'étoffe entre le pouce et l'index.

Bientôt même il s'aperçoit à l'exercice, en faisant la charge, que sa main gauche ne peut soutenir le fusil (affaiblissement des fléchisseurs de la main sur le poignet, et peut-être de l'avant-bras sur le bras).

Le 6 juin 1881, le malade entre au Val-de-Grâce. A cette époque la main droite était intacte. La main gauche et l'avant-bras gauche seuls étaient malades. Il y avait un peu d'atrophie de l'éminence thénar et encore l'amoindrissement de volume était-il très léger. Quant à l'avant-bras, sa diminution était très peu apparente et le malade ne s'en était pas aperçu. Ce furent les médecins du Val-de-Grâce qui le découvrirent en mesurant comparativement les deux avant-bras.

Il resta 15 mois au Val-de-Grâce. (Electrisations avec courants continus, puis faradisation).

L'atrophie de l'éminence thénar s'accrut de jour en jour, puis

gagna les interosseux. Cependant en sortant du Val-de-Grâce (18 septembre 82), il pouvait encore s'habiller seul.

La main droite avait commencé à se prendre en janvier 82 : et l'atrophie débuta aussi par l'éminence thénar.

Sorti du Val-de-Grâce il resta 4 mois à la caserne et fut réformé en février 83.

En mars 83, le 21, il entre à la Salpêtrière.

A ce moment, il peut encore mettre ses bras sur sa tête et il se peigne seul de la main droite.

Rien de notable du côté de la face, des yeux, de la phonation, de la déglutition.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles de la miction. Pas de constipation.

Le thorax ne paraît atrophié ni d'un côté ni de l'autre. Contractions fibrillaires.

Aux membres supérieurs : Contractions fibrillaires s'exagérant, lorsqu'on veut mettre en action un groupe musculaire, les élévateurs du bras, par exemple, tous les mouvements de l'avant-bras et du bras, surtout à gauche, sont très faibles ; il suffit d'une légère résistance pour s'y opposer malgré les plus grands efforts du malade.

Au dynamomètre. Main droite : 5 Kil. Main gauche : 0.

L'atrophie des mains est très marquée et semble plus accentuée à gauche.

Périmètre de l'avant-bras droit 21 cent.
» » » gauche 19
» de bras droit (partie moyenne) 23 cent.
» » » gauche » 22.
» du carpe, passant au devant de la commissure du pouce : droite 19 cent.
» » gauche 18.

Le diaphragme paraît s'abaisser également des deux côtés.

Le malade ne se sent pas affaibli des membres inférieurs. Toutefois, il lui arrive de temps à autre de trouver que sa

jambe gauche se fatigue plus vite qu'autrefois. La marche est assurée sans hésitation. Contractions fibrillaires moins accentuées qu'au tronc et aux membres supérieurs.

Périmètre :	Mollet, circonférence prise au maximum de la circonférence.........	droite...	34 cent.
		gauche.	32 1/2
—	Cuisse à 4 travers de doigts au dessus du genou....................	droite...	39
		gauche.	37

18 Février 1884. — Quand le malade est debout la jambe gauche paraît à l'œil un peu plus mince que la jambe droite.

Palpitations très nettes dans les muscles des membres inférieurs. La percussion brusque des muscles détermine des contractions musculaires et des palpitations.

A gauche : les extenseurs sont très forts. Les fléchisseurs cèdent un peu : les muscles de la jambe (extenseurs et fléchisseurs du pied) ont une force normale.

A droite : les muscles ont une force à peu près normale. Rien de notable dans la marche (les pieds frottent).

Les réflexes rotuliens sont extrêmement développés (2 ou 3 secousses consécutives). Phénomène du pied, très net des 2 côtés.

Réflexes cutanés de la plante du pied très forts.

Réflexe crémastérien normal.

Sensibilité à la piqûre et au froid normales.

Aucune rigidité des jointures dans les mouvements passifs.

Les *membres supérieurs* sont flasques et pendants le long du corps, ils ballottent comme les manches vides d'un vêtement posé sur les épaules.

Aucune rigidité des jointures dans les mouvements passifs.

Le malade a encore des érections.

Pas de réflexes tendineux aux poignets ; mais la percussion des tendons à ce niveau détermine des contractions très nettes dans les biceps.

Ne peut fléchir le poignet. A peine peut-il fléchir légèrement les doigts. Peut à peine fléchir l'avant-bras sur le bras.

L'extension de l'avant-bras sur le bras se fait un peu mieux, (biceps). Les réflexes tendineux du coude sont exagérés.

La main présente un aplatissement considérable des éminences thénar et hypothénar et des espaces interosseux (Main de singe).

Les phalangettes et les phalangines sont fléchies, la phalange étendue. Impossibilité d'écarter ou de rapprocher les doigts. Les mouvements d'adduction et d'abduction du corps sont tout à fait impossibles des 2 côtés.

Les mains sont violacées.

De la main droite il peut prendre le dynamomètre, mais il ne produit aucune déviation de l'aiguille. Il ne peut ni fléchir ni étendre le poignet ; fléchit un peu l'avant-bras sur le bras ; mais surtout l'étend un peu mieux que du côté gauche.

Les deltoïdes sont très atrophiés des 2 côtés ; les pectoraux le sont peu ; les palpitations fibrillaires y sont très nettes de même que dans les muscles postérieurs du tronc et de l'épaule et dans les muscles du cou.

La respiration seule se fait normalement. La langue est un peu atrophiée ; sillon très accentué sur le milieu ; froncements et lobulations sur les côtés. Mouvements fibrillaires incessants. Ne peut la relever en l'air ni en faire une gouttière. Avale quelquefois de travers et se met à tousser. Froncement des muscles du menton avec mouvements fibrillaires.

Pas de déformation des lèvres, ni du sillon naso-labial. Ferme et ouvre bien les yeux.

Le voile du palais se meut bien dans l'émission des sons, sa sensibilité réflexe est conservée. L'articulation des mots est un peu gênée et devient moins nette à mesure qu'on fait parler le malade, mais il est difficile de saisir exactement en quoi consiste cette gêne, et, isolément le malade prononce bien toutes les syllables.

Bave un peu, pouls normal, pas d'oppression, souffle mal une bougie.

Examen électrique. — Mai 83 (Fait par M. Richer)

Persistance de la contractilité faradique et galvanique dans

les muscles ou les portions de muscle que l'atrophie n'a pas détruits. Pas de réaction de dégénérescence.

18 Février 84. Avec une déviation de 5° : Sur le muscles fléchisseurs de l'avant-bras K a S Z très appréciable An S Z = O (formule normale) c'est-à-dire K a S Z > An S Z.

Faradisation fait contracter les fibres qui persistent.

Périmètres		18 février 84	Mai 83
Avant-bras..	droit......	20	21
	gauche....	19	19 1/2
Bras.........	droit......	21 1/2	23 1/2
	gauche....	21	22
Corps	droit......	18 1/2	19 1/2
	gauche ...	17 1/2	18
Mollet......	droit......	33	34
	gauche....	31	32 1/2
Cuisse......	droite....	38	39
	gauche...	37	37

Réflexes très peu apparents aux poignets, mais trè accentués aux coudes. Secousses fibrillaires dans le menton.

10 Juillet. Depuis quelque temps les modifications de la voix ont augmenté, les mots sont plus mal articulés. Le malade éprouve souvent une sensation de picotement dans l'arrière-gorge, quoiqu'elle ne soit nullement enflammée, et une salivation abondante qui l'oblige à avoir constamment un crachoir près de lui, d'autant plus qu'il avale difficilement sa salive.

La langue est de plus en plus atrophiée, le sillon médian très accentué, les bords excavés.

Quand le malade tousse, il a grand mal à rejeter les crachats qui restent dans la gorge et déterminent parfois par leur présence des vomissements. La déglutition est devenue assez pénible ; il avale assez souvent de travers et est pris de petits accès de toux.

Les réflexes tendineux du genou sont toujours très exagérés ;

le phénomène du pied très marqué des deux côtés. Pas de raideurs.

11 Novembre. L'atrophie de la langue a encore augmenté le sillon médian très accentué, les bords excavés, les parties latérales mamelonnées. La déglutition est de plus en plus pénible; le malade ne se nourrit plus que d'aliments liquides, de potages ou de viande hachée; le pain est plus difficilement avalé; souvent des parcelles d'aliments s'engagent dans le larynx et déterminent de la toux.

La sensibilité réflexe du voile du palais et du pharynx persiste et les boissons ne sont pas rejetées par le nez. Le malade avale difficilement sa salive et garde un crachoir près de lui. Rien aux yeux.

Le malade est sorti de l'hôpital. On ne sait pas ce qu'il est devenu.

Observation IV

(Charcot et Marie in *Archives de Neurologie*, 1885.)

Sclérose latérale. Début par raideur de jambe gauche, puis parésie du bras droit, puis troubles de la parole. Paralysie complète avec phénomènes spasmodiques passagers. Accentuation des troubles bulbaires. Mort un an après le début. Corps granuleux dans le faisceau pyramidal. Disparition des grandes cellules pyramidales de l'écorce.

Dup... (Sébastienne), soixante ans, couturière, née à Lyon, entre à l'hôpital Tenon, salle Magendie, 6, le 31 juillet 1883, dans le service de M. Huchard.

Antécédents. — La grand'mère paternelle serait morte hémiplégique; sa mère est morte de chagrin (?) à l'âge de 36 ans, son père est mort à 79 ans. Frère mort de la poitrine à l'âge de 19 ans 1/2.

Elle a été réglée à douze ans, mariée à quinze ; elle eut treize enfants dans l'espace de dix-neuf ans. Dix de ses enfants sont morts en bas âge, trois sont bien portants. Ménopause à l'âge de quarante-cinq ans. Aucune maladie antérieure ; elle a, jusqu'il y a huit mois, toujours joui d'une excellente santé.

A ce moment (commencement de décembre 1882), elle remarque que sa jambe gauche devient raide quand elle est assise. Ce phénomène se montrait de temps à autre, durant une demi-heure en moyenne et ne se produisait jamais pendant la marche ; en même temps que ces contractures passagères, il existait quelques douleurs de reins.

Un mois avant d'entrer à l'hôpital Tenon, elle éprouvait une certaine difficulté pour se peigner de la main droite ; elle prononçait mal certains mots, la parole était quelquefois embarrassée. Elle alla à la Salpêtrière pour consulter M. le professeur Charcot ; celui-ci étant absent, elle entra à l'hôpital Saint-Antoine, chez M. Dujardin-Beaumetz, elle n'y resta que quelques jours.

Au moment de son entrée à l'hôpital Tenon, elle accuse des douleurs dans les membres inférieurs, dans les genoux, dans les épaules, etc. Les contractures étaient intermittentes dans la jambe gauche ; il n'y en a jamais eu du côté droit. On ne constate pas d'atrophie des membres ; la marche n'est possible qu'avec une chaise que la malade pousse devant elle ; les jambes se détachent péniblement du sol, elles y sont comme clouées, suivant l'expression de la malade. Exagérations des réflexes rotuliens. Pas de tremblement épileptoïde spontané ou provoqué. Sensibilité intacte au toucher, à la douleur et à la température. Le mouvement d'élévation des bras est impossible. Le facies ne présente aucun caractère particulier. Yeux noirs, assez vifs, langue normale, tremblant un peu. La parole est légèrement embarrassée, certaines consonnes sont pour ainsi dire escamotées, parler lent, monotone, non scandé. Pas de tremblement des mains. Jamais de maux de tête, ni vertiges. L'appareil de la vision semble normal. Appétit excellent,

digestions régulières, pas de fièvre, poumons et cœur en parfait état.

Lorsque la malade est entrée dans le service, le 31 juillet, elle se plaignait surtout de douleurs dans les membres, au niveau des jointures et des masses musculaires, douleurs pour lesquelles on prescrit 4 grammes de salicylate de soude par jour. La malade prend ce médicament deux jours seulement, et l'on voit se produire certains symptômes bizarres que l'on hésite à mettre sur le compte du salicylate. Ce sont : du délire, de violents maux de tête, un embarras plus prononcé de la parole, une amélioration du pouls sans fièvre, des étouffements. La suppression du médicament et quelques jours de repos mettent fin à ces accidents.

On remarque alors (8 août) que l'éminence thénar, du côté droit, est un peu moins volumineuse que du côté gauche, les mouvements d'opposition du pouce sont lents, difficiles, de même le premier métacarpien tend à se mettre sur le même plan que les autres métacarpiens ; l'abduction du pouce n'est possible que si la malade prend le pouce avec l'autre main pour le mettre dans la position voulue. La malade est soigneusement examinée à nouveau, elle se plaint d'avoir ressenti des tremblements fibrillaires dans les régions thénar, des deux côtés. Ces mouvements n'ont pu être constatés. Les contractions primitivement localisées dans le membre inférieur gauche, gagnent la jambe droite. Dans ces moments, les membres sont dans l'extension, le bord interne du pied porté en dedans et relevé. Les jambes sont des barres rigides qui retombent tout d'une pièce sans flexion du genou ; jamais il n'y a eu de rapprochements spasmodique des genoux. Quelques jours plus tard, on remarque que la lèvre supérieure a beaucoup perdu de sa mobilité, les consonnes labiales sont mal accentuées ; certains mots dans les phrases sont absolument incompréhensibles. La langue est normale comme volume, elle peut être facilement relevée, creusée en gouttière, sortie et ramenée dans la bouche. Quelques tremblements fibrillaires à la pointe.

L'atrophie de l'éminence thénar droite se prononce rapidement ; elle se dessine également à gauche ; les muscles de ces éminences s'atrophient avec une grande rapidité, en même temps que les mouvements du pouce se restreignent de plus en plus chaque jour. Peu à peu les pouces sont rejetés en abduction, écartés de la paume de la main, il n'y a plus ou à peine d'abduction ni d'opposition. Les premiers métacarpiens se mettent sur le plan des autres métacarpiens ; les espaces interosseux commencent à se dessiner. Les muscles des éminences thénar répondent facilement aux courants induits. La main n'a pas d'attitude particulière, sauf une demi-pronation.

Pendant le mois de septembre 1883, l'atrophie des éminences thénar des deux côtés a fait des progrès considérables, de même l'importance fonctionnelle s'est accentuée.

Les membres inférieurs sont contracturés dans l'extension et l'abduction pendant des heures et quelquefois des journées entières, mais sans douleur.

Absence de trémulation épileptoïde. Pas d'atrophie des membres inférieurs.

La malade est obligée de garder le lit à partir du commencement d'octobre ; elle peut aussi à peine se servir de ses mains quoique celles-ci ne soient pas déformées. Les mouvements du cou sont lents, la rotation est pénible. La parole s'embrouille, la paralysie et l'atrophie de la lèvre supérieure sont de plus en plus visibles. Toujours rien de manifeste du côté de la langue et du voile du palais ; la voix n'est pas nasonnée.

Jamais d'engouement pendant les repas, ni de retour des aliments par le nez. Les fonctions digestives s'accomplissent bien. La malade urine bien, demande le bassin tous les jours ou tous les deux jours. La nuit elle dort assez bien, mais la salive s'écoule sur ses vêtements. Quand la malade ne parle pas, les lèvres sont rapprochées, la bouche est fermée, elle n'a pas « l'air pleurard » ; toutefois, les sillons naso-labiaux paraissent s'accentuer dans les premiers jours d'octobre. A cette époque, les deltoïdes sont moins flasques, très atrophiés ; un contraste

frappant existe entre les membres inférieurs et les supérieurs ; ces derniers sont devenus grêles ; les premiers, au contraire, sont volumineux et assez adipeux. Les battements du cœur ont toujours été réguliers. Respiration normale dans les deux poumons.

16 Octobre. — Tous les symptômes sont encore plus accusés ; depuis quelques jours seulement, les mains ont commencé très rapidement à prendre l'attitude de la griffe ; les phalanges sont fléchies, la main est presque continuellement dans la pronation, les mouvements de respiration sont très limités et presque impossibles, les fléchisseurs des doigts forment, au niveau du poignet, des reliefs très marqués par suite de l'état de contracture des muscles ; les mouvements d'élévation du bras sont impossibles, et lorsqu'on imprime des mouvements de flexion ou d'extension au membre, au niveau de l'articulation du coude et du poignet, on sent une certaine raideur, une certaine résistance, ce qui prouve que les fléchisseurs et les extenseurs sont à peu près également contracturés.

Les membres inférieurs sont depuis trois jours, le siège d'un œdème assez considérable, œdème très probablement paralytique et qui ne semble pas devoir être attribué aux troubles cardiaques constatés aujourd'hui seulement. Ces troubles cardiaques, qui n'existaient certainement pas les jours précédents, consistent en irrégularité et intermittences cardiaques. Aucun bruit de souffle n'est perçu ; la malade ne s'est jamais plainte de palpitations.

La lèvre supérieure paraît atrophiée ; la malade mange avec maladresse, elle laisse échapper en mangeant les liquides et les aliments ; la moitié gauche de la langue paraît un peu plus développée que la moitié droite (?). Léger tremblement à la pointe.

Aucun signe de paralysie du voile du palais. La parole est de plus en plus embarrassée, tous les mots sont dits à peu près sur le même ton, parole monotone et traînante. La malade comme nous l'avons dit fut alors envoyée par M. Huchard,

dans le service de M. Charcot. Voici les notes qui furent prises sur elle pendant son séjour à la Salpêtrière.

2 Novembre 1883. — *Aspect de la face.* — Rien de spécial au front. Orbites assez profonds, espace assez considérable entre la paupière supérieure et l'arcade sourcillière (yeux excavés). Les plis naso-labiaux sont assez marqués, mais non très accentués ; sur tout le pourtour des lèvres, on voit des plis rayonnés en grand nombre. Ces plis existent aussi au niveau du menton.

La partie antéro-externe du cou, au niveau des fibres du peaucier, présente aussi des vides assez nombreuses. Les mouvements des paupières s'accomplissent normalement. La malade peut placer ses lèvres dans la position du baiser, elle peut écarter les commissures labiales assez facilement. Mais dans ce mouvement, la commissure droite est attirée en dehors plus fortement et un peu plus en haut que la commissure gauche ; à l'état de repos, les lèvres restent entr'ouvertes et laissent voir les dents. — Elle peut tirer la langue sans trop de mal, mais seulement d'une longueur de deux centimètres à peine et la maintient assez longtemps hors de la bouche. La langue ne semble pas notablement diminuée de volume, mais elle est très pointue, la partie antérieure étant beaucoup moins volumineuse que le postérieure. La surface de l'organe est à peu près normale ; cependant, il existe quelques légers plissements un peu plus prononcés au niveau des bords (à cet endroit, ils sont verticaux) que sur la face dorsale (où ils sont plutôt réticulés). — Le voile du palais, encombré de mucosités gluantes, est pendant et symétrique ; lorsqu'on fait pousser un son à la malade, le voile du palais se relève à peine. La sensibilité reflexe du voile du palais est un peu diminuée, mais non abolie, que l'excitation porte sur le voile du palais ou sur la paroi postérieure du pharynx. La malade ne peut souffler une bougie qu'à huit centimètres au plus ; lorsqu'on lui bouche le nez à dix ou onze centimètres, la diminution de la puissance du souffle semble donc être due surtout à la faiblesse des forces expiratrices.

La prononciation est extrêmement défectueuse et presque

incompréhensible, par suite, tant de la faiblesse de la voix, que de l'articulation défectueuse. — Monotonie complète. Les lettres C K G I J Q T Z sont à peu près impossibles à prononcer pour le malade; au contraire M F R S V sont assez bien articulées.

Quand on la fait boire, les liquides ne remontent pas dans le nez, mais il arrive quelquefois qu'en buvant ou en mangeant, quelques aliments s'égarent dans le larynx. Quand elle veut boire, il faut lui approcher le verre des lèvres et alors, elle boit lentement, par petites gorgées et à chaque gorgée, une certaine quantité s'échappe par la bouche, et, rencontrant le liquide qui baigne les lèvres, fait entendre un glou-glou très prononcé. Les mouvements de diduction de la mâchoire sont conservés.

Les mains présentent une atrophie musculaire manifeste avec déformation caractéristique ; à l'état de repos, elles sont toujours placées tout près l'une de l'autre contre l'abdomen, à peu près à la hauteur du nombril, les avant-bras sont fléchis en pronation et en abduction. — Les doigts sont fléchis (il y a non seulement flexion de la phalangine et de la phalangette, mais aussi un peu de flexion des articulations métacarpo-phalangiennes), de sorte que les ongles viennent porter dans la paume de la main, du moins ceux des deux derniers doigts, car le médius et l'index sont écartés de la paume de la main par le pouce fléchi entre eux et celle-ci.

Le pouce est dirigé obliquement en dedans et en bas, de de façon que son ongle vient aboutir à la base de l'espace interdigital, entre le médius et l'annulaire. Il y a un certain degré d'abduction du premier métacarpien, qui est sur le même plan que les autres métacarpiens. Les tendons des long abducteur et court extenseur, et, en général, les tendons des extenseurs, font une saillie considérable sur le dos de la main. — Le carpe est un peu en extension sur l'avant-bras, mais se trouve cependant presque dans le prolongement de celui-ci; le premier espace interosseux présente une dépression assez considérable.

Dans la paume de la main, les muscles qui s'attachent au

bord interne du premier métacarpien, et tout à fait contre ce bord semblent avoir disparu, de même l'abducteur du pouce; mais, entre l'une et l'autre de ces deux masses musculaires, il reste des muscles formant un bourrelet assez notable. L'éminence hypothénar n'a pas complètement disparu. On peut, sans trop de peine, étendre passivement les doigts, mais ils restent cependant toujours un peu fléchis dans l'articulation de la phalange avec la phalangine. Le pouce peut aussi être écarté de la paume de la main, mais avec une certaine difficulté. Quand on dit à la malade d'étendre volontairement les doigts, on voit qu'elle n'y parvient pas tout à fait, il n'y a que la première phalange qui soit complètement étendue, la phalangine reste fléchie. Elle ne peut écarter ses doigts les uns des autres. Il lui est impossible d'étendre son pouce, tous les mouvements qu'elle peut lui imprimer sont des mouvements de flexion. Elle n'a plus aucune force dans les mains lui permettant de serrer un objet, ni de faire usage de ses doigts.

La description qui précède a été faite surtout pour la main droite, la main gauche est un peu moins atrophiée et capable de quelques mouvements, mais présente en somme un aspect tout à fait analogue à celui de la main droite.

On éprouve une difficulté assez grande à étendre l'avant-bras sur le bras, et à peu près la même résistance pour le fléchir. Lorsqu'on cherche à mettre le bras en abduction par rapport au tronc, la malade accuse une certaine douleur dans la région de l'épaule. Les pectoraux sont assez bien conservés, et semblent avoir une certaine force; la malade ne peut mettre les mains sur sa tête, tout ce qu'elle peut faire, c'est de les élever à peu près à la hauteur de sa bouche, avec une grande difficulté, elle peut lever légèrement les épaules, elle fait avec le cou tous les mouvements qu'on lui commande.

Les mouvements du grand dorsal existent aussi dans une certaine mesure. Pendant qu'on l'examine, on constate, dans les masses musculaires du bras et de l'avant-bras droits, des mouvements fibrillaires; il en est de même à gauche.

Les deltoïdes ne semblent pas extrêmement atrophiés et si la malade ne peut lever les bras, cela tient surtout à la raideur qui existe dans l'articulation scapulo humérale, et à la douleur que déterminent les mouvements un peu amples dans cette articulation. On voit aussi des mouvements fibrillaires au niveau des deltoïdes et des pectoraux.

Les réflexes tendineux, au niveau du poignet (face dorsale et face palmaire) sont très notablement exagérés des deux côtés. Quant aux extrémités inférieures, elles sont le siège d'un œdème assez prononcé, surtout au niveau des pieds et des jambes, remontant jusqu'aux cuisses. Sur les extrémités de chaque premier métatarsien au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne, il y a une plaque rouge, non ulcérée tenant sans doute à la pression des couvertures.

Légère eschare au talon droit, et sur chaque jambe à la partie postérieure du mollet, eschare de l'étendue d'une pièce de un franc ; sur les fesses, eschares plus étendues, siégeant vers la partie inférieure du sacrum à peu de distance du sillon interfessier.

Les membres inférieurs ne sont pas contracturés, et en les soulevant, on fléchit aisément la jambe sur la cuisse et celle-ci sur le bassin. Il est impossible, vu l'existence de l'œdème, de dire s'il y a ou non astrophie musculaire. D'ailleurs les mouvements du pied sont très limités ; la malade peut, cependant, avec beaucoup d'efforts, arriver à faire quelques mouvements de flexion plantaire, la flexion dorsale est plus difficile ; il existe aussi quelques légers mouvements d'adduction, et quelques mouvements de la jambe ; ainsi, la malade parvient à croiser un peu un pied l'un sur l'autre.

Les mouvements du pied gauche semblent beaucoup plus restreints que ceux du pied droit, mais il en existe encore quelques-uns. Les réflexes rotuliens sont assez brusques, mais n'ont pas une intensité considérable, et en somme, ils ne sont pas exagérés. Le phénomène du pied ne peut être provoqué bien qu'il ait été cherché à plusieurs reprises avec le plus

grand soin. Les réflexes cutanés plantaires existent, quant aux réflexes abdominaux, on ne les constate pas, mais ils sont très difficiles à rechercher, vu la flacidité et les rides du ventre, déterminés par les grossesses antérieures ; pendant leur recherche, on fait très aisémeut apparaître les raies vaso-motrices.

La sensibilité au froid ou à la piqûre est parfaitement conservée. De même pour les sens spéciaux : les saveurs, les odeurs, les sons sont parfaitement perçus.

Il n'y a pas d'incontinence d'urine ni de matières, quoique, en réalité la malade soit fréquemment souillée par celles-ci ; mais, c'est, dit-elle, parce qu'elle ne peut se faire comprendre et demander le bassin quand il le faudrait, car affirme-t-elle, elle sent très bien qu'elle a besoin.

Le pouls est déprimé, 80 par minute, mais très irrégulier : tantôt il y a des intermittences, tantôt des battements précipités. L'auscultation du cœur ne révèle pas de souffles, mais une faiblesse considérable des battements et les irrégularités déjà constatées par le pouls. La respiration est, elle aussi, notablement troublée, parfois, la malade éprouve de la dyspnée sans que cependant, il existe des accés d'une intensité très grande.

Les eschares augmentent de dimensions, des phénomènes fébriles commencent à se manifester. Mort en Décembre 1883, probablement dans une syncope.

M. le Dr Vigouroux, chef du service électro-thérapique de la Salpêtrière, nous a donné sur l'examen électrique de la malade les notes suivantes ; par suite de l'état assez grave où se trouvait la malade, et de la présence des eschares, cet examen a été assez difficile.

DROITE	*Nerf frontal.*	GAUCHE
Farad. 110 millim.		Idem
Galvan. 12 El. 15° KSZ.		Idem

Nerf facial.

Farad. 110.	Idem
Galvan. 16 El. 45° KSZ.	16 El. 50° KSZ

Des deux côtés, la contraction n'a lieu que dans le domaine du facial supérieur. Tous les muscles de la face sont normaux faradiquement, sauf une légère diminution d'excitabilité : seul, le grand zygomatique droit est inexcitable.

L'orbiculaire des lèvres répond à 100 millimètres d'écartement pour la lévre inférieure et à 90 pour la supérieure (qui est par conséquent moins excitable). Galvan. 8 El. 50° KSZ > ASZ des deux côtés.

DROITE *Muscle grand zygomatique* GAUCHE

Galvan. néant.	16 El. 90° KZS

Houppe du menton.

Galvan. 16 El. 95° KSZ.	Idem.

Nerf accessoire

Farad. 100 millim.	85 millim.
Galvan. 20° KSZ.	14 El. 60° KSZ.

Muscle sterno-mastoïdien.

Farad. 100 millim.	idem.
Galvan. 12 El. 100° KSZ = ASZ.	idem.

DROITE *Nerf radial dans la gouttière* GAUCHE

Galvan. 20 El. 50° KSZ	18 El. 80° KS

Extenseurs communs des doigts

Farad. 80 millim.	70 millim.
Galvan. 24 El. 60° KSZ	13 El. 90° KSZ

Long Supinateur

Farad. 70 millim.	68 millim.
Galvan. 20 El. 35° KSZ	16 El. 90° KSZ = ASZ

	Premier radial externe
Farad. 70 millim.	Idem.
	Deuxième radial externe
Farad. 70 millim.	68 millim.
Galvan. 24 El. 50° ASZ = KSZ (Contraction brusque)	24 El. 100° KSZ = ASZ
	Long abducteur du Pouce
Néant	Galvan. 12 El. 50° KSZ
	Muscles thénar
Farad. 50 millim.	Idem.
Galvan. 36 El. 60° ASZ	36 El. 100° KSZ = ASZ

Ce résultat est douteux, on ne le constate pas nettement lorsque l'électrode indifférente est appliquée au dos de l'avant-bras.

DROITE	GAUCHE
	Muscles hypothénar
Néant	Néant
	Premier interosseux
Farad. 83 millim.	Néant
Galvan. 34 El. 100° ASZ	Néant
	Les autres interosseux dorsaux
Néant	Néant

Les contractions obtenues sont pour tous ces muscles, rapides, mais faibles et très peu étendues en raison de sa raideur. L'excitation de l'extenseur commun des doigts et des muscles de la main seront les fléchisseurs et les triceps.

Les seuls muscles où la contraction soit lente (bien qu'extrêmement faible) sont le premier interosseux dorsal et les muscles thénar.

En résumé, pas de réaction de dégénérescence bien évidente, mais diminution notable de l'excitabilité faradique et surtout galvanique. Résistance électrique de la peau notablement moindre à gauche ;

Excitabilité mécanique augmentée. Membres inférieurs non examinés à cause de l'œdème.

Autopsie. — Les poumons sont très congestionnés, le foie et le rein sont normaux; le cœur petit ne présente aucune lésion apparente; la rate est grosse et d'une coloration très foncée. Les membres supérieurs sont dans un état de rigidité bien caractérisée.

Les muscles de l'éminence thénar sont un peu moins rouges qu'à l'état normal, ceux de la région hypothénar semblent encore moins affectés; les lombricaux sont un peu jaunâtres, les interosseux ne sont pas très notablement atrophiés, mais présentent eux aussi, une coloration jaunâtre.

Les muscles des membres inférieurs ont un aspect normal; les veines principales des membres sont ouvertes pour rechercher si, dans quelque point, il existe une thrombose à laquelle on puisse rapporter l'œdème des membres inférieurs; on n'en trouve aucune trace.

Le diaphragme a, lui aussi, un aspect normal.

Les hémisphères cérébraux ne présentent rien à signaler, les circonvolutions motrices ne semblent pas diminuées de volume.

Les surfaces de section de la moelle fraîche montrent une congestion assez intense de la substance grise (coloration hortensia), et, en certains points, une légère teinte grisâtre siégeant par plaques, soit au niveau des cordons latéraux, soit au niveau des cordons postérieurs, d'une façon d'ailleurs très irrégulière.

Examen microscopique. — Circonvolutions. En outre de celles dont nous allons parler, quelques circonvolutions des régions frontale et occipitale ont été examinées, de façon à être certain que les lésions que nous constations étaient bien spéciales aux régions où on les trouvait et ne dépendaient pas d'une altération artificielle plus ou moins étendue de la substance nerveuse.

Hémisphère droit. — Circonvolution frontale ascendante droite au niveau du lobule paracentral. — On voit un très grand

nombre de corps granuleux disposés en série linéaire dirigées de l'écorce vers le centre ovale ; en explorant toute la coupe, on ne peut trouver une seule grande cellule pyramidale. Circonvolution pariétale ascendante droite au niveau du lobule paracentral : — Dans une partie seulement de la coupe existent les corps granuleux ; on ne trouve plus de grandes cellules pyramidales.

Dans le reste de la circonvolution frontale ascendante, en se dirigeant vers la scissure de Sylvius ; on retrouve encore des corps granuleux dans les coupes pratiquées à l'union du tiers supérieur de cette circonvolution avec les deux tiers inférieurs ; plus bas, on n'en voit plus ; les grandes cellules pyramidales font à peu près complètement défaut, ou, quand il en existe, c'est à l'état pour ainsi dire isolé.

Dans le reste de la circonvolution pariétale ascendante, il n'y a plus de corps granuleux ; les grandes cellules pyramidales se comportent comme dans la partie correspondante de la frontale ascendante et sont très rares.

Hémisphère gauche. — Circonvolution frontale ascendante au niveau du lobule paracentral. — Quelques corps granuleux ; on constate l'existence d'une ou deux grandes cellules pyramidales sur chaque coupe.

Circonvolution pariétale ascendante au niveau du lobule paracentral. — Pas de corps granuleux ; les grandes cellules pyramidales se voient ici en plus grande quantité, tout en étant pas aussi nombreuses que sur un cerveau normal. Le reste de ces deux circonvolutions n'a pas présenté de corps granuleux ; par suite de certains défauts de technique, les résultats négatifs de l'examen des circonvolutions à ce niveau ne peuvent être considérés comme absolument certains, bien qu'ils aient de grandes chances d'être conformes à la réalité.

Capsule interne. — Les corps granuleux existaient des deux côtés dans la capsule interne, mais en quantité très inégale dans l'un et l'autre hémisphère.

Dans l'hémisphère gauche, ils étaient assez nombreux et se

présentaient sous la forme de deux traînées étendues entre le noyau lenticulaire et la couche optique. Quoique tout à fait voisines l'une de l'autre, ces traînées ne se confondaient cependant pas complètement.

Elles siégeaient un peu en arrière d'une ligne partageant par moitié la partie de la capsule interne comprise entre l'angle interne du niveau lenticulaire (coude de la capsule) et son angle postérieur. Dans le sens antéro-postérieur, ces traînées occupaient l'une (l'antérieure) l'épaisseur d'environ quatre ou cinq des faisceaux de fibres nerveuses qui se trouvent dans cette région et dont la coupe affecte une forme ovalaire à grand axe dirigé de la couche optique vers le noyau lenticulaire ; l'autre (la postérieure), moins étendue, aussi bien dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal, n'occupait guère que la largeur de deux ou trois de ces faisceaux de fibres. De sorte qu'en somme, la surface occupée par ces deux traînées de corps granuleux était, on le voit, assez restreinte.

Dans l'*hémisphère droit*, les corps granuleux existent aussi, mais en nombre beaucoup moins considérable, et demandent à être recherchés avec beaucoup d'attention ; on n'en trouve qu'un seul groupe de forme à peu près arrondie situé dans le voisinage du noyau lenticulaire dans un point correspondant à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs du bord interne du noyau lenticulaire (compris entre l'angle interne et l'angle postérieur de ce ganglion). La surface occupée par ce groupe unique de ce corps granuleux est très peu étendue puisqu'on ne compte sur chaque groupe qu'environ une trentaine de ces corpuscules.

Dans la *couche optique*, non plus que dans le noyau lenticulaire, on ne trouve de corps granuleux, ces ganglions ne présentent pas de lésions apparentes ; les faisceaux de fibres qui traversent la couche optique sont notamment très bien développés.

Pédoncules. — Le pédoncule gauche seul a pu être examiné par la méthode de la congélation. Les corps granuleux y sont

extrêmement abondants et se voient avec la plus grande netteté, pour ainsi dire du premier coup d'œil. Ils sont situés à la partie moyenne de la face antérieure du pédoncule, dans la région qui est considérée comme donnant passage aux fibres du faisceau pyramidal; ils forment trois groupes qui, d'aileurs, ne sont pas nettement séparés les uns des autres, mais correspondent à la segmentation produite dans les fibres des pédoncules par les travées fibro-vasculaires qui occupent cette région. Ces corps granuleux sont d'ailleurs plus abondants à la surface du pied du pédoncule que dans la profondeur de celui-ci. On n'en trouve aucun dans l'espace occupé par les cellules du locus niger, non plus que dans les autres régions de l'étage supérieur du pédoncule.

Protubérance. — La protubérance ayant été séparée en deux moitiés par une coupe verticale sagittale, on recherche les corps granuleux sur la moitié droite par la méthode ordinaire de dissociation, mais sans résultat. Cette dissociation ayant été pratiquée au moment même de l'autopsie, un petit nombre de préparations seulement furent faites et cette recherche ne fut pas exécutée avec assez de persévérance pour pouvoir affirmer l'absence de corps granuleux dans la moitié droite de la protubérance. On peut tout au plus en conclure que ceux-ci étaient peu abondants.

La moitié gauche fut examinée après congélation, et on y constata nettement l'existence de corps granuleux, réunis en un petit groupe unique situé environ à l'union du tiers antérieur avec les deux tiers postérieurs et dans le sens transversal un peu en dedans d'une ligne antéro-postérieure partageant cette moitié de la protubérance en deux parties égales.

Moelle. — Les racines antérieures des quatre premières paires de la région cervicale sont manifestement atrophiées, celles des autres paires semblent un peu moins volumineuses qu'à l'état normal; à l'examen microscopique, on ne constate nettement de lésions que sur les racines antérieures cervicales.

Coloration par le carmin des coupes de la moelle :

Région cervicale. — Outre la sclérose du faisceau pyramidal croisé et direct, il existe encore dans la substance blanche, au niveau de l'angle externe des cornes antérieures, une sclérose qui forme une zône transversale s'étendant presque jusqu'à la périphérie de la moelle ; dans la région de substance blanche qui s'étend au devant de la partie antérieure de la corne antérieure, la sclérose est beaucoup moins marquée. Les faisceaux de Goll présentent une coloration un peu plus foncée qu'à l'état normal. Les faisceaux cérébelleux directs sont intacts.

Dans la substance grise, il y a une diminution considérable du nombre des grandes cellules motrices ; cette diminution est d'ailleurs un peu variable, suivant les différentes coupes, sur quelques-unes, on voit à peine deux ou trois cellules dans chaque corne antérieure, souvent, leurs prolongements ont même en partie disparu, elles se colorent d'une façon très intense par l'acide osmique ; sur d'autres coupes, il y en a un plus grand nombre, c'est généralement alors le groupe antéro-externe qui est le mieux conservé.

Les noyaux sont augmentés de nombre tant dans les parois des vaisseaux que dans le tissu de la substance grise.

Région dorsale. — Mêmes lésions que pour la région cervicale ; la bande de sclérose s'étend en avant jusqu'à la périphérie de la moelle au niveau de l'extrémité antérieure, de la corne antérieure, en dedans, elle se confond avec la substance grise, en dehors laisse libre le faisceau cérébelleux. Coloration plus foncée des faisceaux de Goll. Les cellules motrices des cornes antérieures ont beaucoup diminué de nombre, surtout dans la partie supérieure de cette région. Les colonnes de Clarke sont bien conservées.

Région lombaire. — Dans la substance blanche, la sclérose est presque localisée étroitement à la région occupée par le faisceau pyramidal dans ce segment de la moelle. Les cellules motrices des cornes antérieures sont abondantes et semblent saines, seul le groupe antéro-interne semble plus pauvre qu'à l'état normal.

Avec la coloration de Weigert (hématoxyline), on constate sur les différentes coupes de la moelle les faits suivants : Dans les faisceaux pyramidaux, les fibres nerveuses sont moins abondantes qu'à l'ordinaire, mais le nombre n'est pas aussi diminué que pouvait le faire supposer la coloration intense de cette région par le carmin ; les fibres nerveuses existent encore en grande quantité, mais ce sont presque exclusivement les très minces fibres qui persistent. Quant à ces grosses fibres qui sur une moelle normale se voient si nettement avec leur volumineux cylindre-axe, elles ont presque entièrement disparu.

Dans la substance grise des cornes antérieures, le nombre des fibres nerveuses est diminué d'une façon très notable (déjà, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, Kahler avait pu constater cette diminution au moyen de la coloration par la fuchsine acide) (Weigert). Dans la moelle lombaire, le nombre des fibres nerveuses de la substance grise semble normal.

Les fibres nerveuses qui constituent les zones radiculaires antérieures semblaient aussi moins abondantes qu'à l'état normal. Au contraire les fibres radiculaires postérieures étaient très belles.

Dans les cordons de Goll, le tissu conjonctif est plus abondant qu'à l'ordinaire ; ainsi qu'on pouvait le prévoir d'après la coloration plus foncée constatée avec le carmin, les traces en sont plus grosses et plus nombreuses que dans des moelles normales prises comme terme de comparaison. Ces caractères sont surtout nets sur des coupes de la région cervicale, au niveau d'une zone siégeant à l'union de la moitié antérieure avec la moitié postérieure du faisceau de Goll, près de la ligne médiane, et s'étendant un peu dans l'intérieur de ces cordons.

Aucune apparence anormale dans les faisceaux de Burdach. Les coupes faites par congélation ont permis de voir très nettement les corps granuleux dans les faisceaux pyramidaux directs et croisés ; dans ces dernières, ils dépassaient un peu le territoire généralement assigné à ces cordons, surtout vers

leur partie antérieure. Mais ces coupes n'ont été pratiquées que dans la région cervicale.

Quant aux *organes périphériques*, parmi les plus atteints, il faut citer : la langue qui présente une diminution de nombre et de volume des fibres musculaires avec surcharge graisseuse et légère augmentation du tissu conjonctif interstitiel.

Les muscles thénar et hypothénar qui laissent voir d'une façon nette les lésions atrophiques ordinaires de la sclérose latérale amyotrophique.

Le nerf hypoglosse est nettement altéré ; quant aux autres nerfs (médium, cubital, radial), ils ne présentent, pas de lésions tout à fait certaines.

Le deltoïde a quelques fibres dégénérées ; le long supinateur n'est pas altéré.

Le cœur présente une pigmentation assez accentuée; sa striation n'est pas très belle, tout cet aspect ne diffère pas assez de ce que l'on constate à l'état normal, pour affirmer qu'il soit pathologique.

Observation V

(Charcot et Marie in *Archives de Neurologie*, 1885)

Sclérose latérale. Début par phénomènes bulbaires. Leur augmentation après attaque apoplectiforme. Parésie et atrophie des membres supérieurs. Parésie et phénomènes spasmodiques des membres inférieurs. Mort deux ans après le début. Corps granuleux dans le faisceau pyramidal. Disparition ou diminution des cellules pyramidales de l'écorce.

Bornie..., soixante ans, couturière, envoyée le 1er Novembre 1884, dans le service de M. le prof. Charcot, par M. le Dr Brissaud, avec le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

Tous les renseignements qui suivent ont été, vu l'impossibilité de parler où était la malade, fournis par la fille de celle-ci avec une intelligence et une précision très notables ; on a pu d'ailleurs, en contrôler l'exactitude en les relisant devant la malade et en l'invitant à faire comprendre par des signes de tête s'il n'y avait rien à modifier.

Les *antécédents héréditaires* n'ont pu être recherchés, la fille de la malade ne connaissant ni ses grands parents ni ses collatéraux.

Quant aux *antécédents personnels*, les seuls qu'on ait pu se procurer sont les suivants : la malade a eu sept enfants, la plupart sont morts en bas-âge, un seul survit, la fille dont on a parlé plus haut.

Elle a eu deux érysipèles de la face à peu d'intervalle l'un de l'autre, le premier en 1880, le second en 1881 ; dans aucun ne se montrèrent d'accidents nerveux notables. Quant à l'affection actuelle, voici quels auraient été ses débuts.

C'est en novembre 1882 qu'on commença à remarquer une certaine difficulté de la parole, la malade parlait confusément, « il semblait qu'elle grelottait lorsqu'elle se mettait à parler » ; à ce moment déjà, elle mangeait un peu difficilement, mais continuait cependant à faire, comme d'habitude, son travail de couture.

En mars 1883, un soir, après dîner, se sentant un peu indisposée, elle sort dans la cour pour se promener. Deux ou trois minutes après, sa fille l'entend frapper à la fenêtre, elle sort aussitôt et trouve sa mère étendue sur le dos, la bouche un peu tirée à gauche, les yeux blancs ; la malade était alors sans connaissance, mais elle revint à elle dès qu'on la releva, la fille affirme qu'elle n'était paralysée d'aucun membre ; on la coucha, elle dormit assez mal ; dès ce moment, on remarqua que la salive avait une tendance à s'écouler de sa bouche, et que la parole était beaucoup plus embarrassée, non pas par aphasie, mais par dysarthrie (on a assez insisté sur ce point de l'interrogatoire pour pouvoir l'affirmer.)

C'est à partir de ce moment que la langue a cessé de pouvoir se mouvoir d'une façon normale.

Le lendemain matin, lorsqu'on chercha à la faire manger on s'aperçut qu'elle ne pouvait que boire, on la conduisit alors à l'hôpital Tenon ; elle put faire le chemin à pied sans difficulté et sans qu'on remarquât la moindre paralysie des membres.

Pendant le séjour à Tenon, la fille dit avoir remarqué que la langue allait de pis en pis ; pendant les premiers jours de son entrée, on avait tenu la malade au lit, mais elle ne tarda pas à se lever, elle allait et venait dans la salle et n'avait aucune peine pour marcher.

Le 30 mai 1883, elle quitte l'hôpital et revient chez sa fille ; elle parlait encore, mais très fortement du nez ; ne pouvait manger que des aliments trempés et des panades, ne pouvait plus travailler à l'aiguille, son pouce droit avait une tendance à rester fléchi, mais faisait encore son ménage (moins facilement d'ailleurs qu'avant sa maladie), se sentait plus faible, marchait encore très bien.

En novembre 1883, elle eut pendant quelque temps dans les membres des crampes très fortes, mais n'éprouva jamais de douleurs à proprement parler.

En mars 1884, la difficulté de la parole était devenue telle qu'on ne pouvait plus la comprendre.

Tous ces phénomènes ne firent que s'aggraver : c'est vers la fin d'avril et le commencement de mai qu'on commença à remarquer un peu d'amaigrissement des muscles, surtout du côté droit du corps, spécialement à la main droite. En mai, on s'aperçut que la malade en marchant, allait de travers, mais il paraît que cela n'était pas continu et survenait par crises, elle titubait comme une personne ivre, ne marchait pas sur la pointe des pieds, mais son corps se raidissait, et la tête était penchée en avant.

Huit jours après l'apparition de ce nouveau symptôme, elle entra de nouveau à l'hôpital Tenon. La parole qui était déjà incompréhensible ne se composait plus que de quelques sons inarticulés, cette fois encore, la malade a pu aller à l'hôpital à

pied ; mais à partir de ce moment, elle a commencé à ne plus pouvoir marcher qu'en se tenant aux lits et peu à peu, elle est arrivée à ne plus marcher du tout.

Etat actuel (24 novembre 1884). La malade reste toujours couchée, la tête soutenue par des oreillers, les plis naso-labiaux sont très accentués, la lèvre inférieure un peu tombante forme une espèce de moue ; la salive s'écoule de la bouche, les rides du front sont très prononcées.

Aux membres supérieurs, on constate un certain degré d'atrophie plus marqué à la main droite qu'à la gauche. (Les membres supérieurs ont d'ailleurs montré de l'atrophie avant les membres inférieurs, et tout d'abord dans la main droite où l'index et le pouce ont commencé à se fléchir) ; dans la main droite, les deux dernières phalanges des doigts sont un peu fléchies, les interosseux commencent à se prendre, d'où un certain degré de déformation en patte de singe ; la flexion et l'extension sont cependant encore assez bien conservées dans les différents segments des membres supérieurs, mais beaucoup mieux d'ailleurs à gauche qu'à droite, la main gauche est à peine atteinte et la malade peut encore s'en servir pour un assez grand nombre de mouvements. Légère résistance des membres supérieurs aux mouvements passifs. La main droite est plus rouge et peut-être un peu plus froide que la gauche.

Au dynamomètre, main gauche — 13 kilog. ; main droite — 7 kilog.

Dans les membres inférieurs, résistance cireuse aux mouvements passifs, ces membres naturellement étendus sont dans l'adduction, quelquefois, ils se fléchissent la nuit, involontairement, d'eux-mêmes ; la malade ne peut les fléchir et les étendre que d'une façon lente et par sàccades successives ; la flexion complète est impossible.

Les extenseurs résistent assez bien, les fléchisseurs beaucoup moins. La flexion dorsale du pied est impossible à la malade, la flexion plantaire s'exécute un peu, les pieds sont un peu tombants. Les muscles des extrémités inférieures sont

comme ceux de presque tout le corps, agités de palpitations fibrillaires.

Lorsqu'on fait lever la malade, elle ne peut faire quelques pas qu'en se tenant aux lits voisins, et encore faut-il la soutenir. La tête et le tronc sont très penchés en avant. La plus grande partie de la plante du pied pose sur le sol, mais lorsqu'on soutient la malade pour l'aider à marcher, les pieds ne portent que sur les pointes et se prennent l'un dans l'autre.

Lorsque dans le lit, on veut écarter ses deux jambes, on éprouve une notable résistance.

Les muscles du cou sont atteints eux aussi, la malade ne peut tenir sa tête, celle-ci tombe en arrière quand elle n'est pas soutenue. Quand la malade veut, pendant qu'on l'interroge faire un signe négatif, elle est obligée de remuer presque tout le tronc pour imprimer à sa tête le mouvement désiré.

On constate aussi une atrophie très notable du trapèze, du rhomboïde et des muscles de l'épaule en général.

Quant à la face, les rides du front sont prononcées, les sourcils relevés ; la malade ne peut que très incomplètement ouvrir la bouche, les arcades dentaires s'éloignent légèrement et la salive s'écoule hors de la bouche en plus grande abondance par la commissure labiale droite.

Elle ne peut ni tirer la langue, ni la porter soit en haut, soit latéralement; si avec le manche d'une cuillère, on écarte les arcades dentaires, on voit la langue aplatie sur le plancher buccal; la moitié antérieure est très notablement plus atrophiée que le reste de l'organe et présente plusieurs plis transversaux formant comme des rides en travers du tiers antérieur de l'organe.

Quand on lui dit d'avaler, par exemple un peu de bouillon, elle ne le fait qu'à l'aide d'une cuillère ; elle remplit celle-ci à moitié, en projette le contenu dans la cavité buccale et la retire avec une certaine rapidité, afin de recueillir, au niveau du menton, la portion du liquide qui sans cela tomberait sur sa chemise, l'autre portion, qui est restée dans la bouche donne

lieu, au moment de sa déglutition à une sorte de glou-glou facilement perceptible pour les personnes avoisinantes ; il est rare que les liquides s'engagent dans les fosses nasales.

De temps en temps, la malade fait entendre un gémissement sourd et étouffé ; quoiqu'elle ne puisse articuler, elle peut émettre des sons laryngés mais sans modulations. Elle ne peut ni souffler, ni siffler. Impossibilité des mouvements de la mâchoire. Tendance à rire ou à pleurer sans motif. La sensibilité à la piqûre, au pincement, à la température est normale.

La malade n'éprouve pas de douleurs, la seule sensation pénible qu'elle ressente est un serrement au niveau de la région sternale. Les réflexes tendineux sont exagérés aux membres supérieurs et inférieurs ; trépidation du pied bien marquée. Quand on percute avec le marteau de Skoda le maxillaire inférieur au voisinage de l'insertion du masséter, on détermine très nettement la contraction de ce muscle et avec plus d'intensité qu'à l'état normal.

Le réflexe cutané de la plante du pied est conservé.

Le réflexe guttural est lui aussi, conservé ; quand la malade a la tête basse, il existe un certain ronflement produit par la stagnation des mucosités au niveau du larynx.

Pouls, 104 ; respirations, 24 ; les mouvements du diaphragme pendant la respiration semblent un peu brusques et comme spasmodiques. Rien aux poumons. Pas d'intermittences cardiaques.

La malade s'affaiblit rapidement, mourut dans la nuit du 27 novembre, probablement par syncope sans avoir jamais eu d'eschares.

A l'*autopsie* les circonvolutions ne présentent, non plus que les méninges, rien de spécial au point de vue microscopique.

Au microscope, la frontale ascendante droite, au niveau du lobule paracentral montre d'abondants corps granuleux, disposés en série, rayonnant du centre ovale vers l'écorce ; il existe quelques grandes cellules pyramidales, mais leur nombre est notablement diminué ; celles qui restent ne sont pas très développées.

La *pariétale ascendante droite* au niveau du lobule paracentral ne contient qu'un très petit nombre de corps granuleux; les grandes cellules pyramidales y ont à peu près complètement disparu, mais les cellules pyramidales moyennes sont, en revanche, très nettes et assez abondantes.

D'autres coupes faites sur le reste du trajet des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes ne contenaient pas de corps granuleux, non plus que les coupes faites immédiatement en avant de la frontale ascendante,

La *frontale ascendante gauche*, contient des corps granuleux en abondance, les grandes cellules pyramidales ont beaucoup diminué de nombre, c'est à peine si on parvient à en trouver quelques-unes.

La *pariétale ascendante gauche* au niveau du lobule paracentral, présente un certain nombre de corps granuleux et une diminution du nombre des grandes cellules pyramidales.

Les autres parties des circonvolutions pariétale et frontale ascendantes gauches ne contiennent pas de corps granuleux.

Les coupes pratiquées sur le pied de la troisième circonvolution frontale gauche au niveau du point où elle se jette dans la frontale ascendante, n'ont pas montré non plus un seul corps granuleux.

Dans la *capsule interne* des deux hémisphères, on retrouvait les corps granuleux, mais dans un nombre et une disposition bien différente, si on compare les deux hémisphères entre eux.

Dans la capsule interne *droite*, les corps existent en assez grande abondance; ils occupent dans le sens de la longueur de la capsule interne plusieurs (trois ou quatre) des espaces elliptiques formés par la coupe des faisceaux de fibres nerveuses contenues dans la capsule interne. Ces corps sont au nombre d'une vingtaine environ dans chaque espace elliptique ; dans le sens de la largeur, ils occupent presque tout l'espace qui sépare le noyau lenticulaire de la couche optique ; de plus, non seulement les corps granuleux existent au niveau des faisceaux

de fibres coupées en travers, mais encore dans les travées qui séparent ceux-ci les uns des autres et délimitent les espaces elliptiques dont il est question plus haut. Dans ces travées, les corps granuleux sembleraient dus à la dégénération de fibres se portant du noyau lenticulaire à la couche optique, à moins qu'ils ne soient parvenus là par migration. Quant à la région de la capsule interne dans laquelle siège cette lésion, elle se trouve un peu en avant de la partie moyenne du tiers postérieur de la capsule interne.

La capsule interne *gauche* présente aussi des corps granuleux, mais en nombre infiniment moindre que de l'autre côté. Ici ils ne se réunissent pas en un groupe, mais sont presque complètement isolés les uns des autres ; on peut, d'ailleurs, constater que les uns, c'est la majorité, sont contenus dans l'épaisseur des faisceaux elliptiques formés par la section des fibres nerveuses verticalement dirigées, tandis que les autres sont situés dans l'intérieur des travées qui délimitent ses faisceaux elliptiques.

La dimension antéro-postérieure de l'espace dans lequel se rencontrent ces corps granuleux est un peu plus étendue que celle de l'espace occupé par ces éléments du côté opposé ; mais leur dissémination est telle du côté gauche qu'ils sont en réalité beaucoup moins nombreux.

La région de la capsule interne où siège cette lésion est située à l'union du tiers moyen avec le tiers postérieur, empiétant plutôt un peu sur celui-ci.

Moelle cervicale. — Le nombre des grandes cellules des cornes antérieures est très diminué. Celles qui persistent et dont le nombre est variable suivant les coupes, sont plus petites, plus arrondies ; leurs prolongements sont moins nets. Avec la méthode de Weigert, diminution du nombre des fibres nerveuses dans les cornes antérieures.

Dans la substance blanche ; sclérose des faisceaux de Türck, sclérose des faisceaux latéraux, occupant, non seulement le territoire des faisceaux pyramidaux, mais encore s'étendant en

avant d'une façon bien marquée jusqu'au niveau de la partie antérieure de la corne antérieure. Quant à la portion de substance blanche située en avant de celle-ci, elle présente aussi de la sclérose, mais moins accentuée.

Les faisceaux de Goll montrent un certain degré de sclérose dans presque toute leur étendue et par l'emploi de la méthode de Weigert (hématoxyline et prussiate de potasse) on constate que les fibres nerveuses y sont moins nombreuses, surtout près du sillon postérieur à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs. Rien à signaler dans les faisceaux de Burdach.

Les coupes faites par congélation et colorées par le bleu de quinoléine montrent les faits suivants :

Corps granuleux au niveau du faisceau pyramidal croisé existant aussi, mais en petit nombre, en avant de celui-ci; il y a notamment un îlot d'une dizaine de ces corps dans la substance blanche près de la périphérie de la moelle, au niveau d'une ligne horizontale passant par l'angle externe de la corne antérieure. Dans le reste du cordon antéro-latéral, ces corps granuleux n'existent en abondance que dans le faisceau de Türck; on en trouve quelques-uns encore dans la partie du cordon antéro-latéral situé en avant de la corne antérieure ; mais ils siègent dans les travées conjonctives qui donnent passage aux fibres radiculaires antérieures et aux vaisseaux ; la plupart de ces corps semblent contenus dans les espaces lymphatiques qui entourent ces derniers. Sur quelques coupes, on aperçoit un ou deux corps granuleux situés non plus dans les processus radiculaires antérieurs, mais bien au milieu des fibres nerveuses et paraissant provenir de la destruction de l'une d'elles ; mais c'est à l'état complètement isolé.

Les corps granuleux se trouvent aussi dans quelques-uns des faisceaux de fibres verticales circonscrits par les expansions du tractus intermedio-lateralis.

A la périphérie de la moelle, on en trouve quelques-uns dans le faisceau cérébelleux direct, depuis une ligne frontale passant par les angles externes des cornes antérieures, jusqu'au point

de sortie de la corne postérieure; au niveau du faisceau pyramidal croisé proprement dit; ces corps sont même assez nombreux dans les faisceaux cérébelleux.

Dans les cordons postérieurs, et notamment dans la partie sclérosée des faisceaux de Goll, on n'a jamais vu un seul corps granuleux dans l'épaisseur des fibres nerveuses ; on en observe quelquefois en très petit nombre dans l'interstice entre la corne postérieure et le cordon postérieur, mais toujours ils siègent dans les espaces périvasculaires et proviennent par conséquent de points plus ou moins éloignés.

La substance grise contient aussi des corps granuleux, quoique en bien moins grand nombre que la substance blanche ; ils siègent, pour la plupart, dans les espaces périvasculaires ; quelques-uns sont contenus dans les cellules nerveuses, indiquant ainsi leur altération plus ou moins avancée ; tantôt il n'y a pour ainsi dire que quelques fines granulations bleues siègeant à l'un des pôles de la cellule, tantôt la cellule a presque entièrement disparu et ses restes sont accolés à un volumineux corps granuleux.

Moelle dorsale.— La forme n'est pas régulière,le sillon postérieur s'inclinetrès notablement vers la droite,un peu avant d'arriver sur la commissure grise,la corne antérieure droite est plus petite que la gauche ; cette malformation n'a d'ailleurs vraisemblablement rien à faire avec la sclérose latérale amyotrophique.

Disparition presque complète des grandes cellules de la substance grise, ainsi que des fibres nerveuses contenues dans celle-ci.

Sclérose des faisceaux pyramidaux et un peu aussi des autres parties du faisceau antéro-latéral.

Sclérose assez nette des cordons postérieurs formant dans chacun de ceux-ci un N dont l'extrémité libre du jambage externe aboutit au coude de la corne postérieure, tandis que le jambage interne se prolonge à son extrémité adhérente d'une longueur égale à lui-même et constitue ainsi une ligne antéro-postérieure située dans le cordon de Goll, et aboutissant par

sa partie antérieure à la commissure grise, au niveau de laquelle il se confond avec le jambage analogue (cordon de Goll) ; du côté opposé les autres branches de cet N n'atteignent pas en arrière la périphérie de la moelle.

Sur les coupes faites par congélation et traitées par la quinoléine, on voit que les corps granuleux existent en très grand nombre dans le territoire classique du faisceau pyramidal croisé et un peu en dehors de celui-ci qui se trouve ainsi agrandi dans tous ses diamètres ; de plus, on en trouve dans les autres parties du faisceau latéral jusqu'à une ligne frontale passant par la face antérieure des cornes antérieures, mais ils sont à l'état isolé ou par groupes de deux ou trois seulement, un peu plus nombreux dans le voisinage de la substance grise qu'à la périphérie de la moelle. Au devant des cornes antérieures, ces corps granuleux deviennent beaucoup plus nombreux, ils sont surtout abondants dans la partie du faisceau antérieur située près de la périphérie de la moelle, en avant ; au contraire, il n'y en a pour ainsi dire pas dans la région qui correspondrait aux faisceaux de Türck.

Dans toute l'étendue des faisceaux antéro-latéraux, et dans la partie antérieure de la substance grise, les corps granuleux sont assez abondants dans ces espaces périvasculaires,

Un certain nombre de cellules nerveuses des cornes antérieures présentent aussi des granulations bleues plus ou moins volumineuses. Pas de corps granuleux dans les cornes postérieures ni dans les cordons postérieurs.

Moelle lombaire. — La sclérose occupe très nettement le territoire du faisceau pyramidal croisé ; il y a, de plus, un très léger épaississement de la névroglie à l'entour des cornes antérieures, mais cela est extrêmement peu marqué.

Dans les cordons de Goll, le long du sillon postérieur, légère teinte de sclérose ; il y a aussi quelques vestiges de sclérose dans les cordons de Burdach, suivant une traînée dirigée de dedans en dehors et située à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs de ces faisceaux.

Les cellules des cornes antérieures existent en assez grand nombre, mais ne semblent pas cependant tout à fait aussi abondantes qu'à l'état normal. Quelques-unes ont des bras très longs et bien ramifiés, d'autres n'en ont presque pas. Les fibres nerveuses de la substance grise paraissent aussi moins abondantes qu'à l'état normal, mais cela est beaucoup moins net que dans les autres régions.

Sur les coupes par congélation colorées avec le bleu de quinoléine, les corps granuleux sont nombreux dans le territoire du faisceau pyramidal croisé, quelques-uns, aberrants, se trouvent dans le voisinage de celui-ci.

Dans le reste des faisceaux antéro-latéraux, se voient de chaque côté une quinzaine environ de corps granuleux complètement isolés, mais un peu plus membraneux cependant près de la périphérie de la moelle, au voisinage de l'extrémité antérieure du sillon antérieur. Quelques corps granuleux se trouvent de plus dans les espaces périvasculaires.

Il y en a très peu dans la substance grise, beaucoup moins que dans les autres régions de la moelle ; un très petit nombre seulement de cellules nerveuses des cornes antérieures ont pris la coloration bleue et peuvent être considérées comme altérées. Quant aux lésions des organes périphériques, elles n'ont été recherchées que dans un nombre assez restreint de ceux-ci. Les nerfs *hypoglosses* droit et gauche étaient nettement altérés ; le nerf plantaire interne droit semble présenter aussi quelques fibres altérés et peut-être un peu de sclérose. Quant aux nerfs examinés, nerf cubital droit, nerf médian gauche, nerf collatéral interne du pouce, il n'ont pas présenté d'altérations, ou tout au moins s'il existait quelques légères déviations de l'aspect normal, elles n'étaient pas assez nettes pour qu'on pût les regarder comme sûrement pathologiques L'examen des coupes du nerf sciatique, à sa partie supérieure, permet de conclure, suivant toute apparence, à la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses.

La *langue* est, comme on l'a dit dans la partie clinique, atro-

phiée, surtout dans sa partie antérieure; au microscope, diminution considérable du nombre et aussi du volume des fibres musculaires, la striation est généralement conservée, pas ou très peu de dégénération granuleuse ; mais ce qui domine, c'est une augmentation très accentuée de cellules adipeuses du tissu interstitiel.

Dans le *larynx*, le muscle de la corde vocale inférieure était altéré d'une façon évidente, les muscles voisins ne l'étaient pas, ou beaucoup moins.

Parmi les muscles des extrémités, les interosseux palmaires du troisième espace, à droite et à gauche, ont des fibres diminuées de volume, dont la striation manque ou est peu nette, et contenant quelques granulations graisseuses dans certains points, l'augmentation du nombre des noyaux n'est pas considérable ; pas d'augmentation notable du tissu conjonctif.

Dans le court fléchisseur des orteils droits, la striation a en grande partie disparu : granulations graisseuses, augmentation du nombre des noyaux. Le long supinateur, le jambier antérieur, le biceps fémoral n'ont pas paru altérés.

Observation VI (Inédite)

(Communiquée par notre collègue et ami Potocki, interne des hôpitaux.)

Sclérose latérale amyotrophique commune, à début par les membres supérieurs. Extension rapide aux membres inférieurs. Phénomènes bulbaires peu marqués.

Le nommé O..., serrurier, âgé de 64 ans, entre à l'hôpital Lariboisière, service du Dr Siredey, suppléé par M. Oulmont, le 23 septembre 1886. Aucuns antécédents héréditaires ou personnels à noter. Fatigues et exposition à l'humidité. Il a cessé, faute d'ouvrage, de travailler depuis un an et en a été très affecté.

En mai 1886, il s'aperçut en se levant que les mouvements de la main droite étaient difficiles. L'affaiblissement gagna bientôt l'avant-bras et le bras. Fourmillements et élancements douloureux. Deux mois après, parésie du bras gauche survenue de la même façon, et quelques jours après, parésie très rapide des membres inférieurs.

Pendant le développement de ces phénomènes, aucun symptôme d'ordre cérébral.

Le 23 septembre, O... entre à l'hôpital. Facies triste. Parole lente et un peu embarrassée. Il semble au malade que sa langue ne se meut pas à son gré. Il ne peut siffler. Un peu de difficulté passagère de la déglutition.

Mouvements de latéralité du cou un peu gênés.

Membres supérieurs très atrophiés, surtout au niveau des mains et des éminences.

Les avant-bras sont aplatis d'avant en arrière. Leurs faces antérieure et postérieure sont planes, tant est grande l'atrophie des muscles. Les bras sont collés le long du thorax, les avant-bras sont en pronation, fléchis et croisés sur l'abdomen. Légère flexion des mains. Extension des doigts à droite. Flexion des deuxième et troisième phalanges à gauche. Tout mouvement volontaire est impossible. Dans le membre supérieur droit. Paralysie incomplète à gauche. Les mouvements provoqués mettent la contracture musculaire en évidence.

On ne peut écarter les bras du tronc que de 10 centim. environ au niveau du coude. Les mouvements de flexion du coude atteignent un angle de 75°. L'extension complète des avant-bras est impossible. Le poignet peut être mu dans tous les sens, mais on éprouve de la résistance quand on arrive aux limites extrêmes. Certaines articulations des doigts semblent ankylosées.

A part l'amaigrissement, rien à noter du côté du thorax et de l'abdomen.

Membres inférieurs. — Bien moins atrophiés que les membres supérieurs. Ils sont généralement étendus. Quelquefois la

cuisse et le genou droit se fléchissent spontanément et cette flexion se prolonge plus ou moins longtemps. Les pieds sont un peu dans l'extension sans déviation.

Les articulations ne sont ni déformées ni ankylosées. Les mouvements voulus sont encore possibles mais ils sont très limités. Les mouvements provoqués sont moins gênés qu'aux membres supérieurs. A leur limite on éprouve un peu de gêne par contructure musculaire. L'adduction et l'abduction sont très limitées.

Réflexes rotuliens exagérés. La recherche du phénomène du pied est impossible à cause de la douleur provoquée.

Contractions fibrillaires très visibles, quelques contractions passagères et involontaires d'un ou plusieurs muscles.

Pas de tremblement.

Elancements douloureux et fourmillements dans les membres supérieurs et inférieurs. Douleurs vives dans les talons. Quelquefois engourdissements passagers très pénibles.

Contractilité électrique diminuée au niveau des muscles atrophiés.

Sensation générale de chaleur. Aucun trouble du côté des réservoirs.

Léger athérome artériel.

Au mois de décembre, quelques mouvements paraissent redevenus possibles, probablement par suite de la diminution de la contracture et de l'augmentation de l'atrophie.

Observation VII

(Leçons de M. Vulpian, sur les maladies de la moelle.)

Sclérose latérale amyotrophique bulbo-médullaire à forme commune ayant commencé par les membres supérieurs chez une femme nerveuse ayant été traitée pour de l'aliénation mentale. Paralysie, contrature, atrophie et phénomènes spasmodiques. Faible intensité des phénomènes bulbaires.

La nommée H... Julie, âgée de 32 ans, couturière, entre à l'Hôtel-Dieu, salle Ste-Martine, n° 13, le 20 août 1883 (service de M. Vulpian, suppléant, M. Dejerine).

Antécédents de famille. — Son père est mort à soixante-quatorze ans, après être resté cinq mois à l'hôpital ; la malade ne peut dire à quelle affection il a succombé. Sa mère est morte à cinquante ans de maladie accompagnée de jaunisse, c'était la seconde fois qu'elle était atteinte d'ictère. Son père et sa mère ont eu cinq enfants : le premier est mort âgé de vingt mois ; le second neuf jours après sa naissance ; le troisième, à trois ans, de convulsions ; le cinquième à sept mois ; le quatrième enfant est la malade actuellement en traitement à l'Hôtel-Dieu.

Antécédents personnels. La malade a eu la rougeole, dans sa première enfance ; à neuf ans elle a été tourmentée par des palpitations. Elle a toujours été très nerveuse. Réglée à quinze ans et demi, elle l'a été assez bien depuis lors. En 1870, elle a souffert de l'estomac et a perdu l'appétit ; elle a pris de la pepsine pendant deux ou trois mois. Peu après, en 1871, elle a eu des accès de folie furieuse provoqués, dit-elle, par la vue de son père qui la battait. Elle fut admise à l'asile de Châlons où elle fut traitée pendant six mois, elle dit que pendant tout ce temps elle n'eut pas d'accès.

Elle a eu cinq enfants ; trois sont vivants ; le second est

mort à neuf ans d'une méningite tuberculeuse ; un autre est mort sans qu'on puisse savoir la cause de sa mort. Le dernier de ses enfants est une petite fille âgée de vingt et un mois qui aurait eu une pneumonie à la suite de laquelle tout son côté droit aurait été enflé et comme paralysé. La paralysie a à peu près disparu ; la petite fille remue son bras droit, mais elle ne peut pas encore marcher. Depuis ses premiers jours, elle a eu des abcès sous le cuir chevelu, actuellement, l'un d'eux est en pleine suppuration.

Début de la maladie. — Deux mois avant la naissance de ce dernier enfant, il y a à peu près deux ans, par conséquent, la malade, sans avoir eu, ni fièvre, ni fourmillements, ni malaise quelconque, s'aperçoit, en voulant porter un seau d'eau que son bras droit, est faible et a de la peine à soulever ce fardeau. Elle attribua d'abord cette faiblesse à son état avancé de grossesse ; mais bientôt le doute ne fut plus possible, car peu à peu, il lui devint difficile de coudre, sa main droite n'ayant pas assez de force pour pousser l'aiguille ; cette faiblesse augmenta de jour en jour, et au bout de peu de temps, elle s'accompagna de raideur du membre. L'accouchement n'eut aucune influence sur la marche de l'affection. L'année dernière, au mois d'avril 1882, la malade remarqua que sa main droite était pendante, déviée en dehors et qu'elle ne pouvait pas la ramener en dedans sans le secours de l'autre main. Jusque-là, elle avait pu s'occuper encore. Sept ou huit mois après le début de l'affaiblissement du bras droit, le membre supérieur gauche se prit à son tour de la même façon, en passant par les mêmes phases, et dans ce moment, la malade entre à l'hôpital parce qu'elle ne peut pas manger seule. Elle marche, mais assez difficilement. Les membres inférieurs ont commencé à s'affaiblir, il y a six mois environ. La maladie y a suivi la même évolution que dans les membres supérieurs.

Etat au moment de l'entrée à l'hôpital. — Les deux mains sont pendantes, le poignet est fléchi et les doigts sont fléchis aussi dans la paume des mains, le bras de chaque côté est

appliqué fortement contre le tronc ; l'avant-bras est fléchi sur le bras et en pronation, ces segments du membre sont en contracture et il en est de même de la main et des doigts qui sont en griffe presque fermée, si on cherche à redresser les doigts de la main droite, il y a trémulation de la main et de l'avant-bras et en même temps de la douleur ; même trémulation lorsqu'on essaie d'étendre les doigts de la main gauche, mais il n'y a pas de douleur. Lorsqu'on cherche à écarter le bras droit du thorax, on éprouve de la résistance et l'on provoque une douleur assez vive. Phénomènes analogues du côté gauche mais moins marqués. Trois ou quatre mois après que le membre supérieur gauche a été atteint, la malade a vu en certains points de la surface de ce membre, et du membre supérieur droit, se produire de temps à autres des sautillements (contractions fibrillaires.) Actuellement, on peut constater encore parfois quelques contractures fibrillaires dans le membre supérieur gauche; mais il n'y en a pas dans le membre supérieur droit. La malade ne peut pour ainsi dire pas imprimer le moindre mouvement à ce membre et il en est ainsi depuis quatorze mois; elle remue encore un peu le membre supérieur gauche et peut, par exemple, écarter son bas du thorax de façon à le mettre en angle droit par rapport à une ligne verticale abaissée du fond de l'aisselle. Il n'est pas possible de faire naître des mouvements réflexes du membre supérieur droit en percutant les tendons de ce membre; des mouvements de ce genre peuvent se produire dans le membre supérieur gauche.

Atrophie de tous les muscles des bras et du tronc, atrophie en masse symétrique. Peut-être les sus-épineux sont-ils plus atrophiés que les autres muscles. Les membres sont extrêmement grêles. Comme aspect général de ces membres, c'est la reproduction de ce qu'on voit dans certains cas, types d'atrophie musculaire progressive. L'atrophie des muscles du tronc, en particulier des muscles droits de l'abdomen, empêche la malade de s'asseoir seule sur son lit. Tous les muscles ont conservé la contractilité faradique à des degrés variés. Ainsi, du

côté droit, qui est le côté le plus anciennement atteint, on constate que, pour obtenir une contraction des extenseurs de l'avant-bras, avec l'appareil à chariot, il faut que la bobine au fil induit ne soit écartée que de sept centimètres de la borne d'arrêt. Pour les fléchisseurs de l'avant-bras droit, l'on obtient rien au delà d'un écartement de neuf centimètres;

Pour le biceps brachial, au delà d'un écartement de	0m,085
« deltoïde	0m,065
« grand pectoral. — Faisceau claviculaire	0m,085
» Faisceau sternal	0m,08
« trapèze (contractilité intacte)	0m,12

L'on n'a pas pris de mesures du même genre du côté gauche. Il y a six mois environ que les membres inférieurs ont été atteints. Le premier phénomène a été l'affaiblissement. Comme pour les membres supérieurs, c'est le membre inférieur droit qui a été le premier pris; puis l'affaiblissement s'est compliqué plus tard de contracture, surtout dans les fléchisseurs des orteils. La malade marche encore mais péniblement et se fatigue en quelques instants; ses jambes lui semblent raides. Les réflexes tendineux sont exagérés; il y a de la trépidation réflexe du pied lorsqu'on le fléchit sur la jambe. Les muscles des membres inférieurs sont à peine atrophiés; cependant ceux du membre inférieur droit sont plus mous que ceux de l'autre membre; quant à la couche adipeuse sous-cutanée, elle n'est pas devenue plus épaisse. Souvent, surtout pendant la nuit, la malade a des crampes dans les jambes. Elle a remarqué aussi à diverses reprises que, lorsqu'elle cherchait à marcher pendant plusieurs minutes, ses membres inférieurs devenaient raides et qu'elle ne pouvait plus les fléchir, du moins pendant quelques moments. Elle n'a jamais eu de vraie contracture dans les muscles des jambes et des cuisses; seuls, comme il a été dit, les fléchisseurs des orteils sont en état de contracture permanente.

Depuis huit mois environ, la malade se plaint d'une douleur

dans la nuque, douleur qui l'empêche de relever fortement la tête en arrière.

Depuis cinq mois, il y a des troubles de la parole ; la voix est nasonnée ; par moments, la malade peut à peine articuler les mots. La déglutition est gênée. En examinant la gorge, on ne constate aucune lésion, le voile du palais fonctionne bien ; il en est de même de la langue. Depuis la même époque la malade ne peut ni cracher, ni se moucher parce qu'elle n'en a pas la force.

La sensibilité cutanée est intacte dans tous les points du corps ; aucun trouble des sens spéciaux.

Roséole émotive sur la partie supérieure et antérieure du thorax lorsqu'on découvre la malade. Les sphincters fonctionnent bien. Pas de troubles viscéraux. Altérations trophiques peu accusées ; cependant les ongles poussent lentement et se cassent facilement. Rien au cœur, si ce n'est un léger bruit de souffle anémique au niveau de la base de cet organe.

On a pris la mesure du volume des cuisses et des jambes.

Cuisse droite, circonférence.................	0m,39
Cuisse gauche, mesure prise au même niveau.	0 ,39
Jambe droite, la plus grande circonférence...	0 ,31
Jambe gauche............................	0 ,30

On soumet la malade à une faradisation méthodique et modérée des divers muscles.

Les jours suivants, il semble se faire un peu d'amélioration; la malade arrive à lever sa main gauche jusqu'à sa tête ; elle peut faire un léger mouvement d'abduction de son bras droit, elle a pu même fléchir un peu l'avant-bras sur le bras, sans le secours de sa main gauche. De temps en temps, on constate des mouvements fibrillaires dans les muscles des épaules et des bras. Elle ne s'est plainte qu'une fois d'avoir éprouvé pendant la nuit des crampes dans les pieds.

3 septembre. On fait un nouvel examen du degré de contractilité des masses musculaires des deux membres à l'aide de courants faradiques (appareil à chariot), en cherchant, pour

chaque région, au delà de quel écartement de la bobine au fil induit on n'obtient plus de contractions.

Côté droit. —	Avant bras.	Muscles extenseurs, écartement	0^m,080
»	»	Muscles fléchisseurs	0 ,095
»	»	Muscles de l'éminence thénar	0 ,060
»	»	Muscles interosseux	0 ,050
»	Bras.	Biceps	0 ,090
»	»	Triceps	0 ,090
»	Epaule.	Deltoïde	0 ,070
»	»	Grand pectoral	0 ,075
»	»	Trapèze	0,105 à 0 ,110
Côté gauche. —	Avant bras.	Muscles extenseurs	0 ,085
»	»	Muscles fléchisseurs	0 ,090
»	»	Muscles de l'éminence thénar	0 ,070
»	»	Muscles interosseux	0,085 à 0 ,090
»	Bras	Biceps	0 ,090
»	»	Triceps	0 ,085
»	Epaule	Deltoïde	0 ,085
»	»	Grand pectoral	0 ,095
»	»	Trapèze	0 ,100
»	»	Nerf radial gauche dans sa gouttière au bras, de	0, 050 à 0, 060

Les indices d'amélioration qu'on avait constatés lors de la fin du mois d'août ne s'accentuent pas davantage et bientôt même il paraît évident que l'affaiblissement du côté droit a notablement augmenté. On en peut juger par les chiffres trouvés le 30 septembre pour l'écartement maximum de la bobine induite, écartement au delà duquel on n'obtient plus de contractions.

Membre droit. — Extenseurs de l'avant-bras ; il n'y a de faibles contractions que lorsque la bobine induite est appliquée contre la borne d'arrêt, par conséquent à 0 écartement.

Long supinateur..............................	0^m, 050
Fléchisseurs..............................	0 , 060
Biceps..............................	0 , 060
Deltoïde..............................	, 0
Triceps..............................	0 , 060
Grand pectoral. — Faisceau claviculaire	0 , 060
» » Faisceau sterno-costal.	0 , 040
Trapèze..............................	0 , 100
Nerf radial (excitabilité) dans sa gouttière	0

Du côté gauche, on n'a examiné, à ce point de vue, que les muscles extenseurs de la main, lesquels sont inexcitables même en employant le maximum du courant, et le long supinateur qui se contracte avec un écartement de 0,065 de la bobine au fil induit, mais ne se contracte plus dès qu'on a dépassé cet écartement.

Pendant le mois d'octobre, la situation reste à peu près dans le statu quo. Les contractures passagères avec ou sans sensation de crampes sont pourtant devenues plus fréquentes dans les membres inférieurs : la malade n'y éprouve d'ailleurs ni douleurs persistantes, ni douleurs fulgurantes. Elles ressent, au contraire, de temps à autre, des douleurs assez pénibles dans le cou et les épaules.

La malade parle lentement, d'une voix nasonnée comme si elle avait une paralysie du voile du palais ; mais cette paralysie n'existe pas ; tout au plus y a-t-il de l'affaiblissement. Elle peut tirer la langue hors de la bouche, la mouvoir à droite et à gauche ; la relever et l'abaisser ; mais ces divers mouvements se font mollement et un peu lentement. — La déglutition s'exécute assez bien ; cependant, et cela prouve bien un certain degré d'affaiblissement des muscles du voile du palais, — les liquides reviennent quelquefois par le nez. Les mouvements de

l'orbiculaire des lèvres s'exécutent bien aussi ; mais ils ont lieu pareillement d'une façon paresseuse. La face, en, somme ne présente aucune modification des traits qui puisse, à première vue attirer l'attention.

Pas de troubles des organes des sens ; pas de céphalalgie. Mictions et défécations normales. Les muscles inférieurs se sont certainement affaiblis depuis l'entrée de la malade à l'hôpital, mais le progrès du mal a été moins sensible dans ces membres que dans les membres supérieurs.

8 novembre. La malade demande qu'on lui permette de retourner à son pays où son mari la rappelle. Elle quitte l'hôpital et on ne l'a pas revue depuis lors.

Observation VIII (inédite)

(Recueillie à la Salpêtrière dans le service du professeur Charcot et due à l'obligeance de son interne, M. Berbez)

Sclérose latérale amyotrophique à début simultané par phénomènes bulbaires, et parésie des membres supérieurs. Prédominance des phénomènes bulbaires. Contracture, atrophie et exagération des réflexes tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs mais moins prononcés dans ces derniers.

Le nommé N. E..., 51 ans, maréchal-ferrant, est entré dans le service du professeur Charcot, le 24 août 1886.

Antécédents. — Père mort à 55 ans d'une maladie assez longue mais dont le malade ne sait pas le nom.

Mère morte en couches.

Une sœur se porte bien.

Le malade n'a jamais eu de rhumatismes ; il n'est pas syphi-

litique, il n'a pas non plus d'habitudes alcooliques. Quand il travaille à sa forge il boit jusqu'à 2 ou 3 litres de vin par jour.

La maladie actuellement remonte au mois de janvier 1886. C... s'est aperçu que *son bras droit* était trop faible pour soulever le marteau et pour forger. Presque en même temps il vit que sa tête avait de la tendance à tomber sur sa poitrine. Petit à petit, en six semaines, le malade en arriva à ne plus pouvoir redresser la tête. Pour atteindre ce résultat il était obligé de soulever sa tête avec les mains. Au mois de mars la faiblesse gagna le bras gauche. La faiblesse n'était pas toujours la même : le malade raconte qu'il y avait des moments où il remuait plus facilement la tête. Pour ce qui est des membres supérieurs, la paralysie et concurremment l'atrophie ont suivi une marche progressive. Les phénomènes bulbaires se sont produits presque en même temps que le phénomène amyotrophique, embarras de la parole, gêne de la déglutition.

Du mois de mars au mois d'août, les symptômes se sont tellement aggravés que le 16 août le malade est entré à la Salpêtrière et s'est présenté à nous dans l'état suivant :

Face. Rien de bien remarquable à première vue, mais quand on regarde de plus près on trouve une émaciation assez considérable de tous les muscles du visage. Les traits ont une fixité qui attire l'attention, le regard atone change peu de direction

Cou et thorax. — Atrophie énorme des muscles de la nuque : trapèze, complexus, etc... le sterno-mastoïdien des deux côtés conserve à peu près son volume normal.

Quand on examine le thorax à nu on trouve une atrophie de tous les muscles qui le revêtent. Les deux muscles pectoraux n'ont plus leur épaisseur ni leur consistance normales. Sous la clavicule des deux côtés on voit un méplat, une sorte d'enfoncement très remarquable.

Du côté du dos l'atrophie est plus marquée encore, mais cette fois plus accentuée du côté droit (côté ou la maladie a commencé) que du côté gauche. L'omoplate droite dont l'acromion s'élève plus haut que l'apophyse correspondante de l'omoplate

gauche a un peu l'aspect d'une aile et s'accuse par des reliefs considérables. Les apophyses épineuses se dessinent comme une crête entre deux gouttières assez profondes. Dans les mouvements imprimés au bras, les omoplates mal fixées semblent vouloir se détacher.

Les muscles lombaires sont moins touchés.

Les membres supérieurs sont très atrophiés, nous avons, en comparant les deux côtés, trouvé les mesures suivantes :

1° *Circonférence du bras* (Partie moyenne) :

Côté droit. . . . . 23 centim.

» gauche . . . . 23 »

2° *Avant-bras* :

Droit. . . . . 21 centim.

Gauche . . . . 20 »

3° *Tour de la main* :

Droite . . . . 19 centim.

Gauche . . . . 20 »

Les deux mains ont tout à fait l'aspect de la main de singe de Duchenne-Aran.

Le petit doigt des deux côtés s'écarte de l'axe de la main, à la façon d'un ressort quand on le rapproche de force.

Les espaces interosseux s'accusent par des méplats profonds. La main droite est beaucoup plus atteinte que la gauche.

Les membres inférieurs paraissent un peu plus épargnés :

Dimensions : 1° Partie moyenne de la cuisse droite. 43

» » » gauche. 43 1/2

2° Partie moyenne du mollet droit. . . 31

» » » gauche. . 30

A l'examen extérieur, on constate des secousses fibrillaires dans tous les muscles du cou. Ces secousses se produisent spontanément, et sont facilement exagérées par la percussion des tendons ou des masses musculaires elles-mêmes.

Grâce à ces atrophies que révèle la vue seule, le malade a une attitude spéciale.

Attitude. — Couché, le malade se tient la tête soulevée par

des oreillers mais tendant à se couder, pour ainsi dire, à angle droit sur le corps. Si on lui de relever la tête, il ne peut pas seul, mais s'aide avec ses mains.

Pour s'asseoir la difficulté est grande, mais la chose est encore possible.

Debout, l'attitude est très remarquable. Le malade se tient les jambes un peu écartées, les bras collés au corps. La tête d'ordinaire tombe droit sur la poitrine ce qui oblige les yeux à se tenir en haut de l'orbite à moitié cachés par la paupière supérieure. Si le malade veut marcher et relever la tête il renverse celle-ci en arrière, le menton soulevé très haut juste dans la situation inverse de celle que la face occupait il y a un instant.

L'axe de l'extrémité céphalique se met alors sur le prolongement direct de celui de la colonne vertébrale. Pour garder cette position le malade fait saillir la poitrine et l'abdomen, le dos dessine une ensellure énorme et dans la marche on voit les membres seuls se mouvoir pendant que le haut du corps garde une immobilité nécessaire à l'équilibre.

Si nous cherchons à voir ce que le malade peut faire avec de tels muscles, nous trouvons que les mouvements d'élévation du bras sont presque impossibles. Les deltoïdes atrophiés ne peuvent soulever les membres supérieurs.

Les mouvements d'adduction sont très limités mais encore possibles.

Résistance presque nulle aux mouvements d'extension et de flexion de l'avant-bras sur le bras, et du poignet sur l'avant-bras. Corde du biceps.

A gauche, le bras peut s'élever un peu mais se dévie très vite en dehors par suite du peu de force du muscle pectoral.

Réflexes tendineux très forts aux membres supérieurs et aux membres inférieurs ; les phénomènes spasmodiques sont plus accusés à droite qu'à gauche.

Pas d'épilepsie spinale. Faiblesse des membres inférieurs moins accusée que celle des membres supérieurs cependant.

L'examen objectif de la langue et de la gorge, ne révèle rien de particulier à noter.

Les troubles fonctionnels dont se plaint notre malade sont les suivants.

Un embarras de la parole très accentué. — La parole est lente, ébauchée, pâteuse, bredouilleuse, le malade se fatigue très vite, il parle comme un homme à la dernière période de l'ivresse; il dit que sa langue est lourde et ne veut pas remuer. La parole est nasonnée à cause de la paralysie du voile du palais.

De la gêne de la déglutition. — Le malade avale de travers à chaque instant; les aliments liquides reviennent fréquemment par le nez. Il met un temps considérable pour déglutir un bol alimentaire solide.

De la suffocation. — A chaque instant le malade étouffe, il respire alors d'une façon irrégulière, précipitée, quelquefois il se produit du spasme et des quintes de toux très pénibles. Comme il existe un catarrhe pulmonaire très intense, les mucosités s'accumulent, sont difficilement expulsées et alors le sommeil est interrompu de temps à autre par des quintes de toux. Les crachats sont rejetés par le mécanisme du vomissement.

Des troubles circulatoires caractérisés tantôt par un retentissement tantôt par une accélération des battements du cœur, se produisent fréquemment. De temps à autre il survient des palpitations très pénibles. Le pouls alors est irrégulier, il y a une *véritable arythmie.*

L'appétit est fréquemment troublé, le malade vomit parfois tout ce qu'il est arrivé à grand'peine à déglutir dans la journée.

La constipation est la règle.

Il n'a aucun trouble urinaire, il n'a rien non plus du côté du sphincter rectal.

Observation IX

(La première partie de cette observation est contenue dans la thèse de Lhéritier de Chézelle. La seconde nous a été fournie, grâce à l'obligeance de M. Gombault, par M. Michaut, interne du service.)

Sclérose latérale ayant débuté par les membres inférieurs et ayant simulé le tabes spasmodique tout d'abord, la sclérose en plaques ensuite. Phénomènes bulbo-médullaires. Lenteur de l'évolution.

B... Charles, lithographe, âgé de 40 ans, entre le 14 juin 1883, à l'hospice des Incurables, infirmerie de médecine, salle St-Jean-Baptiste, n° 6.

Les *antécédents héréditaires* de ce malade sont les suivants : père mort à 60 ans, à la suite de diarrhée chronique. Mère actuellement bien portante, âgée de 63 ans. Le père du malade s'étant marié deux fois, B.... se trouve être du second lit ; il a eu deux demi-sœurs qui sont encore en bonne santé et un demi-frère qui est mort à 34 ans d'une affection indéterminée.

Parmi les *antécédents personnels* nous relevons :

Fièvre typhoïde à 8 ans. Angine ulcéreuse à 20 ans. Chancres mous à 25 ans. Bronchite et fistule à l'anus. Enfin en 1875, eczéma sur les parties génitales et les bras, ayant duré six mois, et quelques douleurs articulaires au coude gauche et au genou droit, qui ont duré une quinzaine de jours.

Le malade est né dans le département de la Nièvre, dans une région humide : il est venu à Paris à l'âge de 24 ans et n'a pas eu la syphilis. Il ne paraît pas avoir fait d'excès alcooliques ni vénériens. Il n'a pas eu à souffrir du froid, son métier était celui de lithographe ; il travaillait jusqu'à dix ou onze heures par jour. Il reconnaît avoir fait des excès de travail dans un

atelier humide et mal aéré, à l'époque où a commencé la maladie pour laquelle il entre à l'hospice.

Le *début* de cette maladie remonte à l'année 1876. Il s'apercut à ce moment d'une légère faiblesse de la jambe qu'il rapporta tout d'abord à une entorse. Cette faiblesse de la jambe s'accompagnait de deux autres symptômes, de crampes et de raideur dans les muscles du mollet et d'une gêne assez notable dans la marche. Pendant la marche, en effet, le malade traînait la jambe droite sur le sol et ce n'était qu'avec peine qu'il pouvait la projeter en avant ; de plus, soit du fait de l'affaiblissement musculaire, soit du fait de la contracture, il prit dès lors l'habitude de ne marcher que sur la pointe du pied. Il arrivait parfois que le pied droit se heurtait aux inégalités du sol. ce qui faisait trébucher le malade, mais n'amenait pas encore la chute.

Ces divers symptômes (faiblesse de la jambe droite, crampes, difficulté de la marche), étaient apparus en octobre 1876.

En mai 1877, l'avant-bras se prend à son tour. Le malade éprouve d'abord de la faiblesse dans la main. puis une sensation de pesanteur dans le poignet qui se relevait difficilement. Puis il est pris d'un tremblement rythmique de la main droite ; ce tremblement apparaissait au moment où il voulait écrire ou faire un mouvement délicat, quand il voulait porter un objet à sa bouche, etc.

En janvier 1876, il entre dans le service de M. le professeur Germain Sée, où en présence de la contracture avec trépidation spinale des membres inférieurs et du tremblement rythmique de la main droite, sans atrophie musculaire ni troubles céphaliques, on porte le diagnostique de *tabes spasmodique*, bien qu'avec quelque réserve.

A cette époque l'observation a été publiée dans un travail fait en commun sur la tabes dorsal spasmodique par MM. Raymond et Ricklin (Gazette médicale, 1878).

Dans le courant de 1879, le malade s'aperçoit que ses mains et ses bras maigrissent. Il croit se rappeler que l'amaigrissement a commencé par le pouce droit, puis de là, et très rapidement,

tous les muscles du membre supérieur droit et du membre supérieur gauche auraient été atteints. Depuis lors l'atrophie musculaire n'a fait que progresser. Elle a gagné les muscles de l'épaule, de la poitrine, du dos et de la nuque ; elle a épargné les membres inférieurs. En 1881, elle a atteint les muscles du menton, l'orbiculaire des lèvres, la langue ; c'est depuis ce moment que le malade présente l'ensemble des symptômes bulbaires que nous aurons à décrire.

Notons. avant de passer à l'état actuel qu'il n'a jamais eu de douleurs dans les membres occupant le trajet des troncs nerveux, aucun trouble de la sensibilité, et que, jusqu'à présent du moins, la maladie paraît avoir évolué de la façon suivante :

1° Faiblesse suivie de contracture des membres inférieurs.

2° Faiblesse suivie de tremblement et d'atrophie musculaire dans les membres supérieurs.

3° Symptômes bulbaires, réservoirs intacts.

Etat actuel. — Le malade étant couché, privé de ses vêtements ce qui frappe au premier abord, c'est l'atrophie des membres supérieurs et de la moitié supérieure du tronc, qui contraste avec l'embonpoint de la face et des membres inférieurs. Disons à ce propos que, depuis le début de la maladie, le poids de B... n'a pas changé et a oscillé entre 139 et 141 livres. Ce dont on s'aperçoit également de suite, aux premières paroles que le malade prononce, c'est la lenteur dans l'articulation des mots, lenteur qui dégénère en bredouillement quand le malade parle vite et longtemps.

L'intelligence est parfaitement conservée, la mémoire paraît avoir un peu faibli, surtout pour les dates relativement éloignées. Le caractère qui a toujours été un peu irritable ne s'est pas modifié.

Du côté des sens, peu de troubles ; la vue est bonne, quoique l'acuité visuelle ait un peu diminué pour les objets rapprochés. Pas de strabisme, ni d'inégalité pupillaire. Pas de chute de la paupière, pas de diplopie, ni de nystagmus. Réflexes pupil-

laire et conjonctival conservés. Pas de modifications dans la perception des couleurs.

L'ouïe est conservée, mais légèrement affaiblie à droite. Pas de bourdonnements ni de vertiges de Ménière.

Le goût et l'odorat sont intacts.

Pas de céphalée. Pas d'étourdissements. Absence complète, également, jusqu'ici, de vertiges et d'attaques apoplectiformes. (Nous verrons cependant que le malade a fait une chute suivie de perte de connaissance, dont nous donnons l'explication plus loin.)

La face n'est pas paralysée et ne présente pas de troubles de sensibilité. Mais dans le domaine du facial inférieur et de l'hypoglosse, un certain nombre de muscles commencent a s'atrophier. Ce sont les muscles du menton, l'orbiculaire des lèvres et de la langue ; les muscles du menton et parfois ceux des lèvres sont animés de contractions fibrillaires soit au repos, soit quand le malade s'est fatigué et a parlé un certain temps. Du côté des lèvres, l'atrophie porte surtout sur la moitié inférieure droite de l'orbiculaire ; en ce point, la lèvre est pendante et la commissure est légèrement déviée. La pression de l'orbiculaire sur le doigt est encore assez forte et la prononciation des labiales n'est pas nettement défectueuse, il est vrai, mais le malade ne peut siffler et il ne peut souffler une bougie et une allumette qu'à une faible distance. Il n'y a pas d'écoulement de salive par les commissures.

La langue est atrophiée, ratatinée, parsemée de rides, surtout sur ses bords, animée de contractions fibrillaires dans le sens longitudinal. Elle est sensible à la piqûre dans tous ses points.

Le voile du palais est sensible et se meut bien. Léger nasonnement. Pas de rejet des aliments liquides par le nez. La déglutition est très difficile et amène des accès de suffocation par suite de l'arrêt, dans le pharynx, des bouchées digérées et de l'oblitération consécutive des voies aériennes.

La parole est lente, comme saccadée ; par moments, si le

malade parle un peu vite, il y a des bredouillements, il ne peut parler longtemps sans se fatiguer. Cette lenteur de la parole ne s'accompagne pas de tremblement des lèvres, ni de la tête.

Muscles du cou et du tronc. — Les muscles de la partie antérieure du cou ne sont pas atrophiés ; l'atrophie paraît porter seulement sur les extenseurs, d'où il résulte que le malade au repos comme dans la marche se tient la tête penchée sur la poitrine. Il peut cependant lever la tête, mais avec un peu de fatigue. Cette atrophie ne s'accompagne d'ailleurs ni de contracture ni de déformation paralytique.

Au tronc, en avant, l'atrophie porte sur les pectoraux, d'où méplats sous-claviculaires très accentués. En raison de l'embonpoint du malade, il est difficile de savoir si les muscles du dos sont atrophiés ; s'ils le sont c'est à un faible degré, car leur contractilité oscille entre 9 1/2 et 11, et, pendant la marche, on ne constate aucune inclinaison vicieuse de la colonne vertébrale. Sur le tronc, en avant et en arrière, il n'y a à noter ni contractures ni troubles de la sensibilité.

Membres supérieurs. — Sur les membres supérieurs, l'atrophie est généralisée, mais certains muscles sont atteints les uns plus que les autres. La couche adipeuse sous-cutanée est augmentée de volume, ce qui cache un peu l'atrophie au bras et à l'épaule et pourrait faire croire que les muscles ne sont pas lésés ; mais au moins au niveau des éminences thénar et hypothénar il existe des dépressions caractéristiques.

Les dimensions du membre supérieur sont les suivantes :

Avant-bras droit, 20 cent. Avant-bras gauche 21 centimètres.

Bras droit (partie moyenne), 22 cent. Bras gauche (partie moyenne 23 cent).

Notons tout d'abord l'absence de contractures et de déformations. Le malade ne peut faire que des mouvements très limités, il est vrai, mais ses membres sont absolument souples. Quand il est couché, ses membres supérieurs reposent parallèles à l'axe du tronc.

La main, à l'état de repos, n'appuie pas complètement sur le plan du lit. Les deux dernières phalanges sont légèrement fléchies, les premières restant en extension, le poignet un peu relevé sur l'avant-bras et le pouce écarté des autres doigts.

Au lieu des saillies normales de la main, on voit des dépressions, des méplats au niveau des éminences thénar et hypothénar et des espaces interosseux. Les mouvements de flexion des deux dernières phalanges se font encore, mais très limités, et la pression exercée par la main du malade est nulle. Par contre les mouvements de flexion et d'extension des mêmes phalanges sont impossibles. Les mouvements de flexion et d'extension des premières phalanges sont conservés. L'abduction des doigts est abolie. Du côté du pouce, tous les mouvements sont conservés, mais très affaiblis, à l'exception des mouvements d'adduction qui sont impossibles. Du côté du petit doigt, la flexion est seulement conservée. Le poignet peut encore se relever, mais il ne peut accomplir les mouvements de flexion ni de latéralité. Les mouvements de flexion, d'extension, de pronation, et de supination de l'avant-bras, sont tous conservés mais très diminués comme intensité et comme étendue. Du côté de l'épaule tous les mouvements sont supprimés. Depuis le poignet jusqu'à l'épaule, l'atrophie musculaire est générale aussi ne voit-on pas de déformations.

Sur tous les muscles atrophiés, en particulier sur ceux de l'éminence thénar, se voient de temps à autre des contractions fibrillaires, le malade éprouve assez souvent des crampes dans les muscles du pouce.

Il n'existe aucun trouble de sensibilité. Pas de fourmillements, pas de douleurs suivant le trajet des troncs nerveux, aucune forme d'anesthésie.

En raison de l'atrophie musculaire, les réflexes tendineux ne peuvent se produire.

Pas de troubles trophiques, si ce n'est une synovite tendineuse de l'extenseur du médius et de l'annulaire gauche, mais nous

devons nous rappeler que le malade est arthritique et rhumatisant.

Sur le membre supérieur gauche, l'atrophie porte sur les mêmes muscles, mais elle est moins avancée. Aussi certains mouvements sont-ils possibles ou moins limités qu'à droite. C'est ainsi que le malade peut étendre les deux dernières phalanges et relever le poignet. Le biceps a également plus de force à gauche qu'à droite.

De cette atrophie généralisée aux deux membres supérieurs, il résulte que le malade n'a à sa disposition que des mouvements très restreints. Il ne peut saisir entre les doigts que des objets très légers, un journal, par exemple il ne porte qu'avec beaucoup de difficulté la main à la bouche et il arrive que, dans ce mouvement, le poignet fléchissant tout à coup, c'est le dos de la main et non pas les doigts qui viennent se mettre en contact avec les lèvres. Ces quelques mouvements de la main et du bras sont encore limités par l'inaction des muscles de l'épaule qui est telle que le malade est forcé de prendre un point d'appui sur son coude quand il veut faire le moindre mouvement. Il n'y a pas de tremblement dans l'exécution de ces mouvements.

Membres inférieurs. — L'aspect des membres inférieurs est tout différent. Ici l'atrophie musculaire est à peu près nulle. Il existe surtout de la parésie et de la contracture.

Les dimensions sont les suivantes :

Mollet droit, 32 centimètres.

Cuisse droite, à 10 centimètres au-dessus de genou, 40 centimètres.

Mollet gauche 33 centimètres.

Cuisse gauche à 10 centimètres au-dessus de genou, 42 centimètres. Au lit, le malade a encore conservé beaucoup de force dans les membres inférieurs ; il soulève facilement les jambes au-dessus du plan du lit et ce n'est qu'avec peine qu'on parvient à lui faire fléchir les jambes. La cuisse et la jambe droites sont plus faibles que celles du côté gauche. Tous les

mouvements du pied, de la jambe et de la cuisse sont d'ailleurs faciles à exécuter.

Mais, même au repos, les membres inférieurs sont le siège d'une certaine raideur. Cette raideur augmente quand le malade veut faire un mouvement d'une certaine étendue ; lorsqu'il veut descendre du lit, par exemple, il lui arrive souvent de ne pouvoir faire un pas, puis la raideur disparaît peu à peu et il se met à marcher de la façon suivante : à petits pas, s'appuyant surtout sur la pointe des pieds, la tête inclinée sur la poitrine, pour deux raisons : 1° parce qu'il a besoin de regarder ses pieds ; 2° parce que ses muscles extenseurs de la tête sont très faibles et qu'ils éprouvent de la fatigue à tenir la tête droite. Il ne peut marcher la nuit ni tourner brusquement sur lui-même sans tomber. Comme il ne peut relever le pied, il lui arrive de trébucher et il fait des chutes fréquentes. Il y a deux ans, à la suite d'une chute faite dans de semblables conditions, il perdit connaissance pendant 2 heures ; la chute n'avait pas été précédée d'étourdissements ou de vertiges et il ne faudrait point voir ici une attaque apoplectiforme.

La raideur des jambes s'accompagne de crampes dans les mollets, d'exaltation des réflexes patellaires et de trépidations spéciales par le relèvement du pied. Le malade n'a pas, à part les crampes, de secousses musculaires brusques, mais on remarque de petites contractions fibrillaires dans les muscles de la cuisse, assi bien d'un côté que de l'autre.

Bien qu'il n'y ait pas d'atrophie évidente, il est à noter que la jambe droite est un peu moins grosse ou moins forte que la jambe gauche; il en est de même de la cuisse du côté droit. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité à la piqûre, à la pression, à la douleur ou à la température. Le malade ressent seulement quelques fourmillements dans les orteils et à la plante du pied. Le réflexe plantaire est normal.

Il n'y a pas de troubles trophiques. La contractilité électrique est bien conservée, ainsi que nous le montrerons plus loin dans un tableau.

Rectum et organes génito-urinaires. — Constipation opiniâtre. Urination normale. Pertes séminales, deux ou trois fois par semaine.

Appareil digestif. — Appétit excellent et digestions faciles. Mais grande difficulté de la déglutition comme nous l'avons déjà signalé.

Appareil cardio-pulmonaire. — Pouls régulier, sans intermittences, normal comme fréquence. Pas de palpitations. Pas de souffle au cœur. Rien aux poumons.

Colonne vertébrale. — Pas de déformations. Pas de douleurs spontanées ou provoquées le long de l'épine dorsale. Pas de douleurs irradiées au niveau du cou ou des lombes.

Etude de la contractilité musculaire au moyen de l'appareil à chariot de Du Bois-Reymond (bobine moyenne).

Membres supérieurs	Droit	Gauche
Eminence thénar.....	10	10.5
Eminence hypothénar	9	9.5
Long supinateur.....	10	10.5
Fléchisseur des doigts	10	10.5
Extenseurs des doigts	10	10.5
Biceps..............	10.5	11
Triceps..............	10.5	10.5
Deltoïde...............	10	10
Sus épiderm.........	9.5	10
Sous épineux.........	10	10.5

Membres inférieurs	Droit	Gauche
Extenseurs des ortcils	11	11
Triceps crural	11	11.5
Triceps fémoral......	10.5	11
Adducteurs	11	12
Fléchisseurs de la jambe	10	10.5
Grand fessier.........	10.5	11

Muscles du tronc.	Droit	Gauche
Masse sacro-lombaire	10	9.5
Grand dorsal.........	11.5	11
Trapèze..............	10.5	9
Grand pectoral.......	10	10.5

Muscles du cou et de la face	
Sterno-mastoïdiens........	11
Muscles du menton.......	9.50
Zygomatique..............	10.5

Ce tableau montre : 1° que la contractilité faradique est conservée à peu près normale ; 2° qu'elle est un peu affaiblie sur les muscles du côté droit.

Toute la première partie de cette observation a été recueillie en 1884. Elle renferme même les phénomènes de début recueillis et publiés par M. Raymond et Ricklin en 1878, sous le nom de tabes spasmodique de 1884 à 1887, nous n'avons eu aucun renseignement sur le malade qui avait été observé par nous même à Jorgen en 1882. M. Michaut, interne de M. Gombault, a bien voulu avec l'assentiment de son maître, nous envoyer l'état actuel du malade, d'abord au mois de novembre 1886, puis au 13 janvier 1887.

Etat en novembre 1886. — Le malade ne peut plus marcher du tout, que soutenu des deux côtés par des aides.

Les bras sont appliqués le long du corps, l'avant-bras est demi-fléchi et en pronation. Le poignet est également demi-fléchi.

Physionomie immobile, air pleurard. Grande difficulté dans l'articulation des mots. La parole est devenue hésitante, bredouillante, presque inintelligible, nasonnée. La déglutition des solides est impossible. La langue est animée de tremblements. Elle est petite, ridée. Pas de troubles de sensibilité générale ou spéciale. Quelques spasmes de la paupière gauche.

A la face, atrophie des orbiculaires des lèvres et contractions fibrillaires à ce niveau. Atrophie des muscles du cou. Tête fortement inclinée en avant.

Atrophie très marquée des membres supérieurs, surtout des mains et des éminences.

L'extension de la main détermine un tremblement à petites amplitudes surtout marqué aux doigts. Pas de rétraction tendineuse. Membres inférieurs également assez atrophiés. Intelligence intacte, sauf pour la mémoire qui est très diminuée.

Accès d'oppression surtout pendant la nuit.

Au mois de décembre. — Le malade est tombé à la suite d'un

étourdissement sans se faire de mal. Elancements douloureux dans le membre supérieur gauche.

7 *janvier*. — Douleur avec tuméfaction au niveau de la région dorsale de la main droite. Contractions fibrillaires dans le muscle de la houppe du menton à gauche.

8 *janvier*. — Douleurs lancinantes, térébrantes dans les membres inférieurs.

13 *janvier*. — Nouvelle chute à la suite de laquelle le malade présente une fracture du col chirurgical de l'humérus.

Douleurs assez vives au niveau de la fracture. Déglutition très pénible. Accès de suffocation.

L'état est sensiblement le même le 30 janvier.

Observation X (Résumée)

(Rittershausen. — *Ein Fall von amyotrophischer sclerose lateral.*)
(Th. Wurzbourg, 1883.)

Homme de 56 ans. Début par raideurs dans la jambe gauche puis dans la droite. Puis parésie. Démarche spasmodique sur la pointe des pieds.

A son entrée à l'hôpital (service de Gerhardt) en 1881, un peu d'atrophie des membres inférieurs. Exagération légère des réflexes rotuliens surtout à gauche. Léger clonus dorsal du pied. Peu de rigidité musculaire. Excitabilité des muscles augmentée. En juillet, secousses fibrillaires dans les membres inférieurs.

En août, mêmes secousses dans les membres supérieurs. Un peu de contracture et de faiblesse dans ces membres.

En novembre, exagération des réflexes au niveau des membres supérieurs.

En 1882, il tombe un jour sans connaissance et ne peut plus marcher depuis.

A cette époque on remarque pour la première fois l'aspect

pleurard de la face, un peu de difficulté de parole et de déglutition. Voix nasonnée. Diminution de l'ouïe à gauche. Pupilles étroites. Un peu d'exophtalmie.

Muscles du cou pris à leur tour.

Contracture et atrophie très prononcée aux membres supérieurs. Réflexes tendineux très intenses.

A la fin de juin 1882 eschare de la région sacrée. Beaucoup plus de difficulté de la parole. Sialorrhée abondante. Langue plissée, atrophiée.

Mort le 12 août.

Autopsie très incomplète. — Pas d'examen du bulbe et du cerveau. Atrophie et disparition des cellules des cornes antérieures surtout dans la région cervicale.

Disparition des fibres nerveuses dans les faisceaux antérolatéraux très prononcée dans la région cervicale et surtout à la partie postérieure des faisceaux.

Mêmes lésions (?) dans les cordons postérieurs et principalement dans les cordons de Goll.

Observation XV

(Blumenthal, *loc. cit.*)

Sclérose latérale chez un enfant de 12 ans, ayant débuté par des phénomènes bulbaires brusques.

Anna Riew, 12 ans, paysanne. Grand'mère ayant eu des troubles psychiques.

Peur violente trois mois avant l'examen de la malade. Perte de connaissance. Quelques jours plus tard légers troubles de la parole et de la déglutition. L'occlusion des lèvres est impossible. La parole devient de plus en plus difficile. La déglutition de plus en plus gênée. Ecoulement de la salive. Faiblesse, maladresse et rigidité dans les membres supérieurs, puis dans les

membres inférieurs, augmentant rapidement. Diminution de volume des muscles.

20 septembre 1883. Pouls petit. Langue plissée agitée de mouvements fibrillaires. Tension extrême des muscles de la mâchoire. Saillie très prononcée des sterno-mastoïdiens et du trapèze.

Bras immobiles en adduction et en flexion. Mains en pronation. Doigts souvent fléchis. Rigidité et atrophie des muscles. Mouvements actifs maladroits et faibles. Jambes étendues en adduction et en rotation en dedans. Démarche spasmodique sur la pointe. Moins d'atrophie qu'aux membres supérieurs. L'examen électrique donne les formules normales. Contractilité diminuée.

20 octobre. Raideur des muscles du dos.

31 novembre. Raideur des muscles droits de l'abdomen.

14 janvier 1884. Secousses involontaires dans les extrémités. dans le cou et la nuque surtout au moment des mouvements voulus ou des émotions.

1er mai 1884. Atrophie très marquée des muscles des membres supérieurs et du thorax plus marquée à gauche.

Difficulté des mouvements actifs. Très grande résistance aux mouvements passifs.

Exagération des réflexes tendineux. Maxillaire inférieur très rapproché du thorax. La langue amincie et dure présente des contractions fibrillaires incessantes. Articulation des mots impossible. Déglutition très difficile.

Excitabilité faradique un peu diminuée au niveau des membres supérieurs.

L'examen galvanique des muscles atteints, montre que l'excitabilité est un peu diminuée et donne ASZ = KSZ.

Un peu d'hébétude. Rire sans motif.

Les deux observations qui suivent ont été rapportées dans le livre de M. Vulpian. Une d'entre elles a été rap-

portée par Eisenlhov (Klinische und anatomische Beiträge zur progressiven Bülbarparalysie) sous le nom de paralysie bulbaire progressive. La troisième est rapportée par M. Vulpian lui-même, d'après une observation personnelle. Ces deux cas peuvent servir de transition entre la sclérose latérale amyotrophique et la paralysie labio-glosso-laryngée. Ils rentrent très nettement dans le cadre des formes atténuées. Nous ne rapportons pas ici les cas de M. Dejerine, les cas de Leyden et ceux qui leur sont analogues. Nous ne voulons pas multiplier les observations et nous donnons dans tous les cas leur indication bibliographique très exacte.

Observation XII

Eisenlhov, *loc. cit.*

Sclérose latérale amyotrophique à symptômes atténués ayant débuté après un coup sur la nuque par une faiblesse des membres supérieurs. — Envahissement des membres inférieurs. — Phénomènes bulbaires. — Atrophie. — Contracture. — Mort un an après le début.

Cette observation concerne un serrurier, âgé de 49 ans, qui fut pris, quelques mois après un coup sur la nuque, d'une faiblesse progressive des bras et des mains et deux mois plus tard, des membres inférieurs. Un mois après, commencent des altérations des jointures et l'on assiste au développement du tableau type de la paralysie bulbaire, en même temps que se produisent une parésie et une atrophie étendues de la musculature du corps. Le malade meurt un an environ après le début des premiers phénomènes de paralysie. Dans les der-

niers temps de la vie, il y avait une paralysie et une atrophie complète des muscles des membres supérieurs; les muscles des membres inférieurs étaient un peu moins altérés que ceux-ci; quant aux muscles du cou et de la nuque, ils étaient simplement affaiblis. Les muscles qui n'étaient pas atrophiés offraient un certain degré de contracture. Ceux qui étaient atrophiés avaient perdu leur excitabilité, ou bien la contractilité faradique y était seulement affaiblie à divers degrés. Il en était de même en partie, des nerfs bulbaires. La musculature du larynx et des mâchoires était restée normale jusqu'à la fin.

A l'autopsie, on trouve une atrophie considérable des 10e, 11e, 12e nerfs crâniens de chaque côté; le facial est dans le même état et il en est encore de même des racines antérieures des membres cervicaux. L'angle postérieur du sinus rhomboïdal a un aspect jaune, grisâtre, gélatineux; les ailes cendrées sont quelque peu affaissées et ont une couleur grise rosée.

Atrophie dégénérative très étendue de la musculature, avec prolifération conjonctive plus ou moins marquée suivant les points et sans stéatose interstitielle..... Dans la moelle épinière, il y a eu dégénération très nette des parties postérieures des deux faisceaux latéraux; les faisceaux antérieurs sont sains dans toute la partie cervicale. Dans les parties dégénérées, épaississement du réseau de la névroglie ; nombreux cylindres-axes encore présents. La substance grise des cornes antérieures jusqu'à la base des cornes postérieures offre un développement abondant de cellules-araignées et l'on y constate l'atrophie de groupes entiers de cellules ganglionnaires. Les cellules des cornes postérieures sont intactes et il en est de même des cellules du tractus intermédio-latéral et des colonnes vésiculaires de Clarke. Les pyramides antérieures bulbaires sont atrophiées jusqu'au bord de la protubérance annulaire. Altérations du noyau de l'hypoglosse, ainsi que de la partie marginale du noyau du vague et de l'acces-

soire ; pigmentation et amoindrissement des cellules du noyau antérieur du facial, surtout dans sa partie postérieure, est médiocre. État intact du noyau moteur oculaire externe.

Observation XIII

(M. Vulpian. *Leçons sur les maladies de la moelle.*)

Sclérose latérale amyotrophique à symptômes atténués et à début bulbaire. Existence presque absolue des phénomènes bulbaires. Atrophie et parésie des membres supérieurs avec mouvements spasmodiques.

Il s'agit d'une dame russe, âgée de 45 à 46 ans, qui vient consulter M. Vulpian en 1878. Elle est d'assez forte constitution et a toujours joui d'une bonne santé jusqu'au début de la maladie actuelle. Elle est très nerveuse.

Deux ans avant le moment où M. Vulpian l'examine, sans attaque initiale, elle a commencé à avoir un peu de difficulté pour parler ; puis peu de temps après, la déglutition est devenue gênée. Les difficultés de la prononciation et de la déglutition ont augmenté peu à peu sans incidents particuliers.

A peu près dès le début, la malade a ressenti d'assez violents maux de tête et de la nuque. Pendant une année, il n'y a pas eu d'autres phénomènes morbides que ceux qui avaient la langue, les lèvres et le voile du palais pour siège. Il faut ajouter à ces symptômes une parésie évidente des muscles de la face qui offraient aussi de temps en temps des mouvements spasmodiques et même des contractures passagères.

Un an après le début de l'affection, le bras droit commençait à s'affaiblir. L'affaiblissement y a augmenté progressivement et lentement jusqu'au moment où la malade consulte. Ce n'est que depuis quelques semaines avant ce moment que la main gauche a commencé à s'affaiblir.

L'appétit s'est conservé jusqu'alors. Il n'y a jamais eu ni accès de palpitations cardiaques, ni accès de dyspnée.

La malade est devenue encore plus émotionnable depuis le début de sa maladie. elle pleure facilement. Aucun trouble de l'intelligence.

Il y a impossibilité pour la malade d'articuler le moindre mot. La déglutition est très difficile; la nutrition se fait pourtant encore, mais d'une façon insuffisante,car la malade, encore assez grasse, a notablement maigri depuis plusieurs mois.

La bouche ne s'ouvre pas rapidement, ni avec force. La malade est incapable de faire la moue ou d'écarter les commissures labiales comme pour faire un rictus ; il y a certainement une parésie très prononcée des muscles agissant sur les lèvres, mais il n'y a pas d'effacement des plis normaux.

De temps en temps, paraît-il, des spasmes peu douloureux se manifestent dans les muscles releveurs de la mâchoire inférieure et les muscles circumbucaux, et la malade ne peut pas ouvrir la bouche pendant la durée, assez courte d'ailleurs,de ces spasmes.

Langue appliquée sur le plancher buccal, un peu pâle à sa surface qui est plissée, comme chiffonnée. La malade ne peut lui imprimer qu'un léger mouvement sur place sans lui faire abandonner le plancher buccal, sans produire un déplacement quelconque.

Le voile du palais et ses piliers ont conservé leur motilité réflexe ; ils sont relativement bien moins pris que la langue.

La langue est sensible au toucher; le goût paraît intact, ainsi que l'odorat. Les fosses nasales s'obstruent parfois par congestion,lorsque la malade est couchée sur un côté de la tête, c'est la fosse nasale du côté correspondant qui se bouche alors et elle s'ouvre de nouveau lorsque la tête a changé de situation depuis un certain temps.

L'interrogatoire, est, on le conçoit, des plus difficiles. La malade en réponse aux questions ne fait entendre qu'un son guttural et nasal, plus ou moins modulé, que sa fille qui l'accompagne peut seule comprendre plus ou moins bien.

Salivation très abondante, profuse surtout à la suite des repas ; ce symptôme est une gêne considérable pour la malade.

Pas d'inégalité des pupilles. Pas de troubles vaso-moteurs de la face.

Pas de douleurs véritables dans la face, la langue, le voile du palais. Parfois encore, il y a des douleurs vives dans la région occipitale et dans la nuque.

La malade n'éprouve pas de douleurs, soit dans le membre supérieur droit, soit dans le membre supérieur gauche, quelque fois la main droite se ferme spasmodiquement.

Les muscles de la main droite offrent un atrophie considérable et la main a l'attitude de griffe, particulière à l'atrophie musculaire progressive (atrophie des muscles des éminences thénar et hypothénar, un peu d'atrophie aussi des interosseux). La malade ne peut pour ainsi dire plus se servir de cette main.

Les muscles de la main gauche sont bien moins pris ; mais ils ont subi en commencement manifeste d'atrophie. Cette malade n'a pas été revue.

Observation XIV

(Obs. recueillie par le Dr Ramskill). (Beevor-Brain. Janvier 1886.)

Cas de sclérose latérale amyotraphique avec elonus (eontraetion clonique) de la mâehoire inférieure. Début par parésie du bras gauche, phénomènes bulbaires et paralysie du bras droit. Exagération des réflexes.

Le malade âgé de 46 ans, sans antécédents, personnels ou héréditaires importants à noter, remarque un matin, neuf mois avant son admission que le côté gauche de sa bouche lui semblait mort. Six semaines plus tard, engourdissement et parésie du bras gauche. Graduellement apparurent des phénomènes de paralysie bulbaire. Quatre mois après le début des accidents

embarras de la parole et huit mois après, difficulté de la déglutition. Sept mois après la parésie du bras gauche, parésie du bras droit.

A son entrée à l'hôpital, phénomènes bulbaires très nets, parésie du voile du palais, de la langue qui ne paraît pas atrophiée, des masséters. Atrophie et parésie des membres supérieurs prononcée surtout aux mains et aux avant-bras. Aux deux bras, raideur articulaire très marquée surtout à gauche. Un peu de raideur des membres inférieurs qui ne sont pas atrophiés et pas parésiés.

Exagération des réflexes rotuliens plus prononcée à gauche. Une chiquenaude à l'extrémité inférieure du radius amène une contraction très vive des fléchisseurs du coude.

Contraction clonique très prononcée de la mâchoire inférieure qui se manifeste par le simple abaissement de la mâchoire produit au moyen de la pression sur les dents avec le doigt. La percussion des masséters produirait le même résultat. La percussion des zygomatiques entraînait une rétraction du coin de la bouche. La malade retourne bientôt chez elle et fut perdue de vue.

L'observation est suivie de considérations sur le réflexe de la mâchoire et sur des tracés myographiques faits avec le Dr Waller. La durée latente de la contraction paraissait être la même chez les malades que chez les gens sains. Beevor en conclut que les réflexes semblent dus non pas à une véritable excitation réflexe mais à l'excitation directe des muscles par l'impulsion soudaine que produit leur percussion.

Dans les deux observations qui suivent les phénomènes bulbaires ont fait défaut, très probablement par suite de la mort rapide des malades, qui ont succombé à des affections accidentelles.

Vierordt nie que son observation appartienne à la sclérose latérale parce que la contracture a fait défaut. Il

existait une exagération des réflexes rotuliens et cela suffit. Il est vrai qu'il refuse à ces réflexes leur nature spasmodique.

Observation XV

(Moeli. *Archv. für psychiatrie*, 1880, X.)

Sclérose latérale terminée très rapidement par affection aiguë sans phénomènes bulbaires. Absence de contracture. Exagération des réflexes (Observ. très résumée).

Homme de 55 ans, sans antécédents morbides autres qu'un frère aliéné.

En 1878, faiblesse du bras droit.

En mai 1879, pas de phénomènes bulbaires. Atrophie des muscles de l'épaule et du dos. Très peu d'atrophie aux bras, mais faiblesse et diminution des mouvements. Un peu d'affaiblissement sans atrophie des membres inférieurs.

Exagération du réflexe rotulien, phénomène du pied. Abaissement de l'excitabilité galvanique et faradique. Pas de réaction de dégénérescence.

Mort par pleurésie, le 27 septembre 1879.

Autopsie. — Corps granuleux à la partie postérieure des faisceaux latéraux. Sur les coupes, coloration plus intense au niveau des cordons antérieurs et latéraux. Teinte plus prononcée au niveau du faisceau pyramidal.

Dans la substance grise dégénération des cellules du groupe moyen.

Rien dans le bulbe ni dans l'encéphale.

Observation XVI

(Vierordt. Archiv. f. psych., XIV.)

Sclérose latérale sans phénomènes bulbaires. — Exagération des réflexes. Pas de contracture (Observation très résumée).

Docteur en médecine âgé de 48 ans, sans antécédents morbides. Malade de 1878 à 1881, faiblesse progressive, accompagnée plus tard d'atrophie des muscles des extrémités avec réaction de dégénérescence. Pas de trace de contracture. Contractions fibrillaires de la plupart des muscles. Réflexes rotuliens intenses des deux côtés.

En 1880, douleurs, tiraillements, atrophie de la jambe et du bras droits, par lesquels l'affection a débuté. Aucun phénomène bulbaire. Mort par affection des voies respiratoires.

Autopsie. — Dégénération très accentuée de la substance grise des cornes antérieures, plus prononcée dans la région lombaire.

Dégénération des faisceaux pyramidaux croisés jusqu'à la décussation, peu marquée dans la partie antérieure des cordons latéraux. Altérations des nerfs moteurs et des muscles.

CONCLUSIONS

La sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot, représente un des types les mieux définis de myélite systématique parenchymateuse.

Elle est constituée anatomiquement par une sclérose du faisceau pyramidal avec atrophie des cellules de la substance grise des cornes antérieures.

Le faisceau pyramidal peut être atteint à la fois dans toutes ses portions, encéphalique, bulbaire et médullaire.

La lésion peut dans certains cas ne porter en apparence du moins que sur sa portion bulbaire, ou sur sa portion bulbo-médullaire. Elle peut par propagation s'étendre quelque peu aux parties voisines du faisceau pyramidal. Sa nature inflammatoire est prouvée par l'existence de corps granuleux au niveau des parties atteintes.

Les lésions répondent à des symptômes parfaitement définis qu'elles suffisent généralement à expliquer d'une façon satisfaisante.

Ces symptômes consistent en paralysie, contracture et atrophie des muscles ou des groupes musculaires qui sont sous la dépendance des nerfs moteurs. Chacun d'eux peut se montrer plus ou moins atténué. La contracture

peut manquer, en apparence au moins, car elle est remplacée alors par des phénomènes de même nature. Elle fait le plus souvent absolument défaut dans le domaine du bulbe. La paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne paraît être une forme de la sclérose latérale amyotrophique. Elle fait toujours partie du cortège symptomatique de la maladie complète. L'analogie des lésions et des symptômes permet de conclure à l'analogie de nature.

A côté de la forme commune, constituée par l'ensemble de tous les symptômes bulbo-médullaires que nous avons signalés, il convient de décrire une forme bulbaire et des formes atténuées répondant à une modification dans le groupement des symptômes, ou bien encore à l'absence ou à l'atténuation de l'un d'eux, et en particulier de la contracture.

L'ignorance de ces formes a pu seule permettre de nier l'autonomie de cette affection.

Le diagnostic facile dans la forme commune, peut devenir extrêmement difficile dans les formes atténuées.

La marche de l'affection est fatalement progressive. Sa rapidité est subordonnée au plus ou moins d'intensité des phénomènes bulbaires.

BULLETIN BIBLIOGRAPHIQUE

CHARCOT. — Archives de physiologie, 1869.
— Leçons sur les maladies du système nerveux, 1874.
— Leçons sur les localisations (1876-1880).
— Archives de Neurologie (1885), en collaboration avec Marie.
DUCHENNE (De Boulogne). — Electrisation localisée, 1872.
GOMBAULT. — Etude sur la sclérose latérale amyotrophique. Thèse, 1877.
LEYDEN. — Ueber progressive amyotrophische Bulbar paralyse und ihre Beziehungen sur symme cristhen seitenstrangsklerose (Arch. f. psychiatrie, 1878).
W. ERB. — Krankheiten des Ruckenmarks (Handbuch, d. Speciellen Pathol., 1878).
DEBOVE ET GOMBAULT. — Contribution à l'étude de la sclérose latérale (Arch. phys., 1879).
KAHLER ET PICK. — Ein Fall amyotrophischer Bulbärparalyse mit den Erscheinungen der amyotrophischen lateral sclerose Charcot (1880 Anal. in Centralblatt).
DÉJERINE. — Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée (Archiv. de physiologie, Août 1883). Sclérose en plaques simulant la sclérose latérale (in Revue de Médecine, 1884).
HAYEM. — Comptes-rendus de la Société de Biologie (avril 1876).
BRISSAUD. — Etude sur la contracture permanente des hémiplégiques (Thèse 1880).
MARIE. — Société de biologie, 1883.
— Archives de neurologie (1885, en collaboration avec le professeur Charcot).

Lhéritier de Chézelle. — Sur un cas de myélite chronique à diagnostic douteux (Thèse, 1883).
Reverchon. — Atrophie musculaire progressive (Thèse 1884).
Seeligmuller. — (Deutsche med. Wochenschr. II, 1876).
Roth et Friedenreich. — Congrès de Copenhague, 1884.
Kojewnikoff. — Archives de Neurologie (1883 et 1886).
Beevor et Watteville. — Brain, Janv. 1886.
Rybalkine. — Soc. psych. de St-Pétersbourg, Mars 1886 (anal. in Centralblatt Irlenmeger).
Strumpell. — Pathologie, T. II, 2e édition.
Vulpian. — Leçons sur les maladies du système nerveux (Tome II, 1886).
Rosenthal. — Diagn. und Thérapie der Ruckenmark Krankeiten (Wien und Leipzig, 1884).
Prof. Schultze. — Ueber Muskelatrophie Verhandl der natur hist. med. Vereins zu Heidelberg. Nov. 1881 (Anal. in Centralblatt Neurolog. 1883).
Kahler. — Ueber die progressiven spinalen amyotrophien Zeitsch. f. Heilkunde. T. V, 1884.
Oswald Vierordt. — Zur combinerten degeneration der Vorderhörner und Seistenstränge der Buckenmarks (Arch. f. psych. XIV).
Hugo-Blumenthal. — Ein Fall von spastischer amyotrophischer Bulbär paralyse complicirt mit amyotrophischer Lateralsclerose (Inaugural Dissertation. Dorpat, 1884).
Rittershausen. — Ein Fall von amyotrophischer Lateralsclerose (Th. Wurzbourg, 1883).
Westphall. — Ein Fall von amyotrophischen lateralsklerose mit Bulbärparalysie (Archiv. psych. T. XVII, 1885).
Freund. — Deutsch. archiv. für Klinische medic. (T. XXXVII, 1885).
Sachs. — Dissertation inaugurale (Berlin 1885).
Zacker. — Neurolog. Centralblatt (1886, n° 3).
Moeli. — Archiv. f. psych. (T. X, F. 3, 1880).

TABLE DES MATIÈRES

Vu : le Doyen,
BÉCLARD.

Vu par le président de la thèse
CHARCOT.

Vu et permis d'imprimer :
Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

HAVRE. — IMPRIMERIE DU COMMERCE, 3, RUE DE LA BOURSE